FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

# THÈSE

887

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Paul PRUD'HOMME de SAINT-MAUR
né le 11 avril 1935 à PARIS (Seine)
Interne des Hôpitaux de Paris

---

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

## LE SARCOME EMBRYONNAIRE DE L'ENFANT
## ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DE 82 CAS

---

Président : M. J. DELARUE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

# THÈSE

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Paul PRUD'HOMME de SAINT-MAUR
né le 11 avril 1935 à PARIS (Seine)
Interne des Hôpitaux de Paris

---

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

## LE SARCOME EMBRYONNAIRE DE L'ENFANT
## ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DE 82 CAS

---

Président : M. J. DELARUE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

BIBLIOTECA

# THÈSE

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Paul PEAUD-HOMME de SAINT-MAUR

né le 14 avril 1888 à EMBRUN (Hautes-Alpes)

Interne des Hôpitaux de Paris

---

ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE DE 23 CAS

DE SARCOME ENDOTHORACIQUE DE L'ENFANT

---

Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Paris

15/1/1967

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . } Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . } Jean GOSSET

## I. — PROFESSEURS

### 1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | DELMAS (A.) |
| — | HUARD (P.) |
| Anatomie et cytologie pathologiques | DELARUE (J.) |
| Anesthésiologie | VOURC'H (G.) |
| Bactériologie et virologie | TOURNIER (P.) |
| Biochimie médicale | JAYLE (M.-F.) |
| — | POLONOVSKI (J.) |
| — | DESGREZ (P.) |
| Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports | MALMEJAC (J.) |
| Biologie médicale | FAUVERT (R.) |
| Biophysique médicale | BUGNARD (L.) |
| — | DOGNON (A.) |
| — | DJOURNO (A.) |
| Cancérologie expérimentale | MATHÉ (G.) |
| Chimie pathologique | SCHAPIRA (G.) |
| Génétique fondamentale | LEJEUNE (J.) |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | COURY (Ch.) |
| Histologie et Embryologie | TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) |
| — — | COUJARD (R.) |
| Hygiène et médecine préventive | BOYER (J.) |
| Médecine du Travail | DESOILLE (H.) |
| Médecine légale, Droit médical et déontologie | DEROBERT (L.) |
| Microbiologie (Bactériologie et virologie) | FASQUELLE (R.) |
| Parasitologie | N... |
| Pathologie chirurgicale | LAURENCE (G.) |
| — | KUSS (R.) |
| — | VERNE (J.-M.) |
| Pathologie exotique | BRUMPT (L.-C.) |
| Pathologie expérimentale et comparée | MERKLEN (F.-P.) |
| Pathologie médicale | LAROCHE (Cl.) |
| — | BRICAIRE (H.) |
| — | PÉQUIGNOT (H.) |
| Pathologie respiratoire | TURIAF (J.) |
| Pathologie et thérapeutique générales | MAURICE (P.) |
| Pharmacologie | BOISSIER (J.-R.) |
| — | LECHAT (P.) |
| Physiologie | BARGETON (D.) |
| — | PARROT (J.) |
| Physiologie et pathologie obstétricales | LEPAGE (F.) |
| Radiologie médicale | DESGREZ (H.) |

| | MM. |
|---|---|
| Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale | N... |
| Thérapeutique | LAMOTTE (M.) |
| Thérapeutique appliquée | N... |

b) **Professeurs à titre personnel :**

| | |
|---|---|
| Anatomie | CABROL (Ch.) |
| Anatomie anthropologique | OLIVIER (G.) |
| Anatomie pathologique | NEZELOF (Ch.) |
| Bactériologie | BARBIER (P.) |
| Biochimie médicale | DREYFUS (J.-Cl.) |
| Biologie médicale | BOURLIÈRE (F.) |
| Parasitologie | LARIVIÈRE (M.) |
| Pathologie expérimentale | LOEPER (J.) |
| Physiologie | DEJOURS (P.)<br>SCHERRER (J.) |
| Physique médicale | KELLERSHOHN (L.)<br>GOUGEROT (L.)<br>ROUCAYROL (J.-Cl.)<br>TUBIANA (M.) |
| Radiologie médicale | FISCHGOLD (H.) |

## 2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

| | | MM. |
|---|---|---|
| Clinique carcinologique | | DENOIX P. |
| Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) | | REDON (H.) |
| Clinique cardiologique (Broussais) | | SOULIÉ (P.) |
| — — (Boucicaut) | | LENÈGRE (J.) |
| Cliniques chirurgicales | Beaujon | LORTAT-JACOB (J.-L.) |
| | — | BAUMANN (J.) |
| | Cochin | LEGER (L.) |
| | Hôtel-Dieu | PATEL (J.) |
| | Saint-Antoine | GOSSET (J.) |
| | Salpêtrière | SICARD (A.) |
| | Tenon | OLIVIER (Cl.) |
| Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) | | MERLE d'AUBIGNÉ (R.) |
| — — — (Foch) | | PADOVANI (P.) |
| — — — (Beaujon) | | CAUCHOIX (J.) |
| Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) | | FÈVRE (M.) |
| Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) | | DUBOST (Ch.) |
| Clinique de chirurgie thoracique (Laennec) | | MATHEY (J.) |
| Clinique dermatologique (Saint-Louis) | | DUPERRAT (F.) |
| Clinique endocrinologique (Pitié) | | DECOURT (J.) |
| Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) | | LAMY (M.) |
| Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) | | HUGUIER (J.) |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) | | DEGOS (R.) |
| Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) | | TURPIN (R.) |
| Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) | | MOLLARET (P.) |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) | | DELAY (J.) |
| Clinique des maladies du sang (Broussais) | | BERNARD (J.) |
| Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) | | CASTAIGNE (P.) |
| Cliniques médicales | Bicêtre | DEPARIS (M.) |
| | Broussais | MILLIEZ (P.) |
| | Cochin | N... |
| | Hôtel-Dieu | BARIÉTY (M.) |
| | Pitié | DREYFUS (G.) |
| | Saint-Antoine | CONTE (M.) |
| | Saint-Antoine | KOURILSKY (R.) |
| | Saint-Antoine | BOUDIN (G.) |

| | MM. |
|---|---|
| Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) | DEBRAY (Ch.) |
| Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades) | MARIE (J.) |
| Clinique médicale propédeutique (Broussais) | JUSTIN-BESANÇON (L.) |
| Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu) | DEROT (M.) |
| Clinique néphrologique (Necker) | HAMBURGER (J.) |
| Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) | DAVID (M.) |
| Clinique neurologique (Salpêtrière) | GARCIN (R.) |
| Cliniques obstétricales — Baudelocque | LACOMME (M.) |
| Cliniques obstétricales — Saint-Antoine | MERGER (R.) |
| Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) | VARANGOT (J.) |
| Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) | OFFRET (G.) |
| — — (Cochin) | BREGEAT (P.) |
| Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) | AUBRY (M.) |
| Clinique de pédiatrie (Trousseau) | MOZZICONACCI (P.) |
| Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) | THIEFFRY (S.) |
| Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec) | BROUET (G.) |
| Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) | MICHAUX (L.) |
| Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) | COSTE (F.) |
| Clinique de rhumatologie (Lariboisière) | SÈZE (S. de) |
| Clinique stomatologique (Salpêtrière) | DECHAUME (M.) |
| Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) | ROUX (M.) |
| Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) | LEMAIRE (A.) |
| Clinique toxicologique (F. Widal) | GAULTIER (M.) |
| Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré) | JUDET (R.) |
| Clinique urologique (Cochin) | ABOULKER (P.) |
| — — (Necker) | COUVELAIRE (R.) |
| Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) | LAPLANE (R.) |
| Séméiologie médicale (A. Chantin) | DOMART (A.) |
| — — (Lariboisière) | BOUVRAIN (Y.) |
| — — (Pitié) | RAMBERT (P.) |
| — — (Rothschild) | WOLFROMM (R.) |
| Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) | POILLEUX (F.) |

b) **Professeurs à titre personnel :**

| | |
|---|---|
| Hématologie | ANDRÉ (R.) |
| | BOUSSER (J.) |
| Hydrologie et climatologie | GIBERTON (A.) |
| Maladies infectieuses | BASTIN (R.) |
| | AZERAD (E.) |
| Médecine | BOUR (H.) |
| | CAROLI (J.) |
| | DREYFUS (B.) |
| | GROSSIORD (A.) |
| | LAMBLING (A.) |
| | LAUNAY (Cl.) |
| | PAYET (M.) |
| | PERRAULT (M.) |
| | SIGUIER (F |
| | WORMS (R.) |
| Néphrologie | RICHET (G.) |
| Neuro-chirurgie | LE BEAU (J.) |
| Neurologie | LHERMITTE F. |
| Neuro-psychiatrie | PICHOT (P.) |
| Oto-Rhino-Laryngologie | MADURO (R.) |
| Pédiatrie | POLONOVSKI (Cl.) |
| | ROYER (P.) |
| Pneumo-Phtisiologie | KREIS (B.) |
| | MEYER (A.) |
| Rhumatologie | DELBARRE (F.) |

## II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

| | MM |
|---|---|
| Anatomie pathologique | GOUYGOU (Ch.) |
| Bactériologie | CHRISTOL (D.) |
| Biochimie médicale | CARTIER (P.)<br>GONNARD (P.)<br>NORDMANN (J.) |
| Biologie médicale | HARTMANN (L.) |
| Chirurgie | CERBONNET (G.) |
| Hématologie | BILSKI-PASQUIER (G.) |

| | MM. |
|---|---|
| Maladies infectieuses | DUPONT (V.) |
| Neuro-psychiatrie | TARDIEU (G.) |
| Pédiatrie | ROSSIER (A.) |
| Physique médicale | COURSAGET (J.)<br>GREMY (F.) |
| Physiologie | GIRARD (Fr.) |
| Stomatologie | CHAPUT (Mme A.) |

## III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

| | |
|---|---|
| Bactériologie | HAUDUROY (P.) Pr. s. ch. |
| Pathologie chirurgicale | RUDLER (J.) Pr. s. ch. |

## IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

| | |
|---|---|
| Hormonologie | MORICARD (R.) |
| Statistique médicale et épidémiologique | SCHWARTZ (D.) |

---

| | |
|---|---|
| Secrétaire général de la Faculté | M. LENA (J.) |
| Conseiller administratif | Mlle CHAINTREUIL (G.) |
| Conservateur en Chef de la Bibliothèque<br>Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine | M. le Docteur HAHN (A.) |
| Conservateurs | Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.),<br>LE NOIR (G.) |
| Bibliothécaires | Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),<br>Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.) |

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A mes parents

A ma femme.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550012_0004

A Monsieur le Professeur DELARUE

Professeur d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques

Chef du Service Central d'Anatomie Pathologique de l'Hôtel-Dieu.

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de gratitude et de
respectueuse admiration.

A notre Maître,

Monsieur le Professeur NEZELOF

qui nous a accueilli dans son laboratoire au cours de notre Internat, nous a donné le sujet de cette thèse, et nous a guidé dans sa réalisation.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance et de notre respectueux attachement.

A Mademoiselle le Docteur O. SCHWEISGUTH

Médecin des Centres Anticancéreux

Chef du Service de Pédiatrie de l'Institut Gustave Roussy

et à Monsieur le Docteur R. GERARD-MARCHANT

Chef du département d'Anatomie-Pathologique
de l'Institut Gustave Roussy

qui nous ont si bien accueillis et nous ont fait bénéficier d'une part de leur expérience des tumeurs de l'enfant.

Avec mes sentiments d'admiration et de reconnaissance.

A Monsieur le Docteur GUBLER

Assistant de Biologie des Hôpitaux
Chef de Travaux Pratiques à la Faculté

qui nous a enseigné au C.E.S. d'Anatomie Pathologique et nous a amicalement aidé de ses conseils pour ce travail.

A nos Maîtres,

Monsieur le Professeur ORCEL

Monsieur le Professeur Agrégé POTET

en remerciement de l'enseignement qu'ils m'ont donné, dans le Service Central d'Anatomie Pathologique du C.H.U. Saint-Antoine.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

Externat

Monsieur le Professeur LORTAT-JACOB
Monsieur le Professeur MOLLARET
Monsieur le Professeur BASTIN
Monsieur le Professeur MICHAUX
Monsieur le Docteur SALLET

Internat

Monsieur le Docteur FOUQUET
Monsieur le Docteur GRENET
Monsieur le Docteur MALLET
Monsieur le Professeur LAPLANE
Monsieur le Professeur LAROCHE
Monsieur le Professeur MICHAUX
Monsieur le Professeur ORCEL

# INTRODUCTION

Le sarcome embryonnaire de l'enfant est une tumeur de connaissance relativement récente et dont peu de séries importantes ont été publiées.

Nous avons recherché les observations de cette tumeur qui se trouvaient disséminées dans plusieurs services parisiens pour tenter de préciser le tableau anatomo-clinique et l'évolution de l'affection.

Le recencement de ces tumeurs a été fait à partir des collections histolcgiques :

- du laboratoire de Necker - Enfants Malades,
- du laboratoire de l'Institut Gustave Roussy,
- du laboratoire des Enfants Assistés,

a ces cas se sont ajoutés :

- 2 cas d' l'hôpital Trousseau
- 1 cas du service de stomatologie de l'Hôpital Saint Louis.

oOo

# PLAN

- HISTORIQUE

- MATERIEL ET METHODES

- PREMIERE PARTIE

Etude anatomique du sarcome embryonnaire :

I - Macroscopie

II - Microscopie

- Structure cellulaire du sarcome embryonnaire
- Aspects histologiques
- Investigations particulières

- DEUXIEME PARTIE

Etude clinique du sarcome embryonnaire :

. Etude de la symptomatologie de la tumeur dans ses différents sièges

. Données d'ensemble :

- Etiologie
- Evolution
- Métastases
- Thérapeutique

- TROISIEME PARTIE

Nosologie et diagnostic

I - Bases d'une discussion nosologique

A - Le sarcome embryonnaire est une tumeur mésenchymateuse.

B - Le sarcome embryonnaire n'est pas un mésenchymome, mais un rhabdomyosarcome

C - Place du sarcome embryonnaire dans les rhabdomyosarcome

D - Histogénèse

II - Diagnostic différentiel en fonction du siège

- QUATRIEME PARTIE : Conclusion

ANNEXE I : tableaux récapitulatifs,

ANNEXE II: Résumé des observations utilisées.

oOo

# HISTORIQUE

Les tumeurs actuellement décrites sous le nom de sarcomes embryonnaires ont été décrites dans leurs localisations principales entre I850 et I930.

Les noms les plus divers se retrouvent pour les désigner; la plupart de ces appellations, descriptives, mettent déjà l'accent sur 2 caractères histologiques essentiels :

- l'aspect myxoïde de la tumeur,
- la différenciation musculaire striée.

Nous citerons quelques dates.

Pour le sarcome du vagin : GERSANT , I853 , nombreuses publications allemandes entre I850 et I900.

Pour le sarcome paratesticulaire : ROKITANSKY, I849.

Pour le sarcome de la prostate : KAUFFMANN, I895.

Pour le sarcome du cholédoque :

- WILKS et MOXTON, I875
- LERICHE I934 première observation histologique.

Pour le sarcome de l'orbite : ZENKER, I882.

En 1930, le traité de HENKE et LUBARSCH, qui fait le point des connaissances anatomo-pathologiques de l'époque mentionne pratiquement toutes les localisations actuellement décrites. On peut y lire notamment :

-les sarcomes de la vessie (1) sont fréquents chez l'enfant avant 15 ans.

- Ils ont macroscopiquement un aspect en grappe de raisin, ce qui peut correspondre à plusieurs variétés histologiques :

- Myxosarcome souvent histologiquement peu malins, et l'auteur rapporte l'opinion d'ALBARRAN qui considère les myxomes vésicaux comme des tumeurs malignes.

- Fibromyxosarcome

- Leiomyosarcome

- Rhabdomyosarcome.

La description du sarcome de la prostate (2) est encore plus précise :

- Il survient dans 50 % des cas avant 10 ans, c'est :
un sarcome fusocellulaire
un myxosarcome
ou un rhabdomyosarcome.

- Sa croissance locale est importante, il donne peu de métastases.

Les sarcomes utéro-vaginaux (4) sont confondus avec les tumeurs mixtes Mullériennes de la femme âgée.

Les sarcomes de l'orbite (5) sont considérés comme très fréquents chez l'enfant jeune et il en est cité 3 cas congénitaux.

Le sarcome de l'oreille moyenne (6) est également décrit comme myxosarcome, végétant et ostéolytique.

Enfin, dans les tumeurs du muscle strié (7) on trouve mention de myxomes intramusculaires, rares, et de tumeurs polymorphes à composante myxoïde, plus fréquentes.

Au total, en I930 toutes les variétés tumorales avaient été observées et décrites mais nul n'avait pensé qu'il puisse s'agir de localisations différentes d'un même type tumoral.

Entre I940 et I950 s'ébauche une synthèse et l'on établit la parfaite analogie des tumeurs du vagin, des tumeurs de la prostate et des tumeurs de la vessie, désignées sous le nom de sarcomes du sinus urogénital. C'est pour ces tumeurs que BODIAN (18) propose en I952 le terme de sarcome embryonnaire.

En même temps aux Etats Unis, HORN à propos d'une tumeur du cholédoque (42) STOBBE et DARGEON à propos de plusieurs tumeurs oro-pharyngées (90) élargissent encore le cadre de la tumeur et la classent dans les rhabdomyosarcomes.

Plus récemment, (52, 43, 74) ont été intégrées dans les sarcomes embryonnaires des tumeurs qui naissaient en plein muscle, à la différence des précédentes, et plusieurs observations probantes de tumeurs analogues ont été publiées chez l'adulte (28-46) MASSON (8) définit d'ailleurs la tumeur comme une tumeur des âges extrêmes de la vie.

oOo

# MATERIEL ET METHODES

Nous avons recherché et examiné systématiquement :

- les tumeurs étiquettées sarcome embryonnaire et rhabdomyosarcome,
- les tumeurs du sinus urogénital et du cordon, quel qu'ait été le diagnostic histologique,
- Pour les tumeurs abdominales,
  les tumeurs de l'extrémité céphalique
  les tumeurs des parties molles,

nous avons examinés les sarcomes qui avaient été classés sous le nom de myxosarcome, sarcome indifférencié, sarcome polymorphe, mésenchymome.

150 dossiers ont été ainsi sélectionnés et examinés.

Le Professeur NEZELOF a bien voulu revoir toutes les préparations histologiques et compte tenu des renseignements cliniques, confirmer ou infirmer le diagnostic de sarcome embryonnaire.

Au terme de cette recherche demeuraient 82 tumeurs pour lesquelles nous avons retenu le diagnostic de sarcome embryonnaire et qui ont été étudiées en détail.

Certains faits ont limité nos investigations :

- Dans plusieurs cas il a été impossible d'obtenir des renseignements sur l'évolution,

Dans la majorité des cas, faute de matériel histologique autre que des lames communiquées colorées nous n'avons pu pratiquer de colorations spéciales en particulier celles des doubles striations.

Nous n'avons pratiquement pas pu étudier la structure des métastases, car très rares sont les cas où celles-ci ont été enlevées ou pour lesquels une nécropsie a pu être pratiquée.

Pour l'étude clinique nous avons classé les tumeurs en 5 groupes (Tableau I) en accord avec les données de la littérature. Ces groupes sont les suivants :

I - Sarcomes du sinus urogénital du garçon :

19 cas , auxquels nous avons joint

3 sarcomes paratesticulaires

II - Sarcomes du sinus urogénital de la fille

14 cas

Ces deux groupes représentant 44 % du total.

III - Sarcomes de l'extrémité céphalique :

23 cas répartis de la façon suivante:

| | |
|---|---|
| région parotidienne | 8 cas |
| cavité buccale | 5 cas |
| Oreille moyenne | 4 cas |
| orbite | 4 cas |
| cavum | 2 cas |

Les trois premiers groupes réunissent 74 % des tumeurs.

IV - Sarcomes des parties molles :

12 cas dont :

7 à développement intramusculaire

5 à développement sous cutané en dehors du muscle.

V - Tumeurs diverses

| | |
|---|---|
| ouraque | 3 |
| thorax | 3 |
| rétropéritonéales<br>péritonéales | 3 |
| canal anal | 1 |
| cholédoque | 1 |

Certaines de ces tumeurs avaient déjà fait l'objet de publications (5I, 59, 85, 94).

Ces localisations représentent les localisations les plus fréquentes du sarcome embryonnaire. D'autres sont mentionnées dans la littérature, et sont tout à fait exceptionnelles (79-93).

oOo

# PREMIERE PARTIE

# ETUDE ANATOMIQUE

# ETUDE ANATOMIQUE DU SARCOME EMBRYONNAIRE

## I - MACROSCOPIE

L'aspect macroscopique est variable selon la localisation de la tumeur et l'on peut décrire deux formes :

- la forme pédiculée, en grappe, que prend la tumeur lorsqu'elle se développe sous une muqueuse ,
- la forme massive, qui s'observe dans ses autres localisations.

1 - La forme pédiculée en grappe porte depuis PFANNENSTIEL le nom de sarcome botryoïde.(sarcome racémeux de LECENE, Traubige Sarkome des auteurs allemands). Nous l'avons observée 39 fois.

La tumeur prend cet aspect lorsqu'elle naît dans la paroi d'un viscère creux ou d'une cavité naturelle et se développe dans la lumière. On l'observe dans :

- la vessie
- le vagin
- la voie biliaire
- le cavum
- les cavités de l'oreille moyenne et le conduit auditif externe
- le canal anal et le rectum.

L'élément caractéristique de cette forme tumorale est une végétation globuleuse, arrondie, d'aspect humide et translucide, molle, ayant à la coupe l'aspect et la consistance du tissu myxomateux.

Elle est rattachée par un pédicule souvent très étroit soit à la paroi de la cavité où elle se développe, soit à un axe détaché de la paroi et d'où partent plusieurs végétations.

La taille de la végétation est très variable. Les plus grosses atteignent 2 cm de diamètre, les plus petites sont à peine visibles.

Lorsque la tumeur est encore petite elle peut avoir deux aspects différents :

- soit végétation unique
- soit grappe de toutes petites végétations accolées les unes aux autres, formant une tumeur arrondie ressemblant à une framboise.

Lorsque la tumeur est plus développée, trois aspects sont possibles :

- Volumineuse tumeur pédiculée faite de végétations accolées, s'implantant par une base étroite sur une muqueuse macroscopiquement saine. Cette forme est fréquente dans le vagin.

- Tumeur sessile formée de la juxtaposition de végétations implantées côte à côte sur une large surface pouvant par exemple occuper le trigone et la face inférieure de la vessie, ou tout le plafond des fosses nasales.

- Dans d'autres cas enfin ces deux formes s'associent . Une tumeur principale à pédicule étroit s'implante sur une muqueuse qui parait épaissie, blanchâtre et qui est parsemée de végétations de toutes tailles.

L'infiltration du viscère sous-jacent est très variable et sans rapport avec le volume de la partie exophytique de la tumeur.

Cette infiltration est très fréquente dans les tumeurs vésicales du garçon qui sont habituellement vésico-prostatiques. Le tissu prostatique

est remplacé par un tissu tumoral blanc grisâtre ou rosé, habotuellement plus dense que la partie superficielle de la tumeur.

Dans les sarcomes du cavum et les sarcomes vésicaux et vaginaux de la fille l'infiltration peut être très discrète.

Les tumeurs de l'oreille moyenne ont généralement une partie botroïde dans la caisse du tympan et une portion invasive qui détruit le rocher.

Il n'y a jamais d'ulcération néoplasique au niveau de ces tumeurs botryoïdes. Elles peuvent saigner à l'occasion de la chute d'un fragment tumoral à pédicule mince (signalé cliniquement 4 fois dans notre série). On peut également observer l'infarcissement hémorragique de certaines végétations.

Dans certains cas, la tumeur quoique végétante n'était pas botryoïde au sens strict du terme :

- une fois elle se présentait comme une masse végétante du trigone, non ulcérée, dure, paraissant fibreuse;

- une fois, les végétations, humides, translucides et molles étaient cylindriques, digitiformes, l'ensemble de la tumeur a été comparé à une algue implantée sur le trigone. Il s'agissait de la récidive vésicale d'une tumeur vaginale botryoïde typique.

- une fois, la tumeur, qucique volumineuse puisqu'elle comblait et distendait le vagin avait une surface parfaitement lisse et régulière et était à la coupe, myxomateuse et homogène;

- un aspect analogue a été observé dans une tumeur extériorisée par le conduit auditif externe : tumeur pédiculée retombant plus bas que le pavillon de l'oreille, recouverte d'une peau lisse, et de surface régulière.

- dans un cas enfin, la tumeur sous-cutanée se présentait comme une petite saillie lenticulaire de la région lombaire qui fut considérée cliniquement comme un mélanome achromique.

Cet aspect de tumeur botryoïde , s'il n'est pas absolument spécifique est du moins une forte présomption en faveur du diagnostic.

2 - La forme massive est beaucoup moins spécifique: nous l'avons observée 43 fois.

La taille de la tumeur est très variable et va dans notre série de 2 cm de diamètre pour une tumeur de l'orbite à I0 cm de large sur 15 de haut pour une tumeur médiastinale, de 800 grammes. On a cité (52) une tumeur rétropéritonéale de 20 cm de diamètre.

La tumeur même très volumineuse peut donner une impression de bonne limitation et être de dissection facile.

La forme est habituellement arrondie ou polylobée mais étant donnée sa faible consistance la tumeur peut épouser la forme des organes environnants. C'est ainsi que les tumeurs de l'ouraque sont pyramidales à sommet ombilical.

La consistance est variable :
- consistance molle de myxome,
- consistance irrégulière liée à la présence de tractus fibreux.

La couleur de la tranche de section va du gris rosé au jaune chamois.

Les zones de nécrose parcellaire et d'hémorragie sont fréquentes dans les tumeurs volumineuses, nous n'avons ni observé ni vu relater dans la littérature l'existence de cavités kystiques.

La présence de plusieurs foyers tumoraux juxtaposés généralement de petite taille est rapportée plusieurs fois notamment dans les tumeurs du muscle.

oOo

## II - ETUDE HISTOLOGIQUE

### 1 - Les éléments cellulaires rencontrés dans les sarcomes embryonnaires.

Le sarcome embryonnaire est une tumeur relativement polymorphe et l'analyse montre qu'elle contient plusieurs types cellulaires distincts que l'on peut grouper sous trois rubriques :

- cellules mésenchymateuses indifférenciées
- cellules différenciées rabdomyoblastiques
- cellules leucocytaires et histiocytaires.

### 1 - Les éléments cellulaires mésenchymateux indifférenciés.

La cellules tomorale est une cellule petite, arrondie ou en navette.

Le noyau est globuleux, dodu, soufflé, rond ou ovale, il est clair, la chromatine est disposée en périphérie en fines mottes. Il y a peu de nucléoles visibles.

MASSON (8) distingue des cellules à noyau foncé lymphocytoïde et des cellules à noyau ovalaire plus clair. Cette opposition ne nous parait pas justifiée et nous pensons avec Monsieur NEZELOF (51) qu'au contraire l'aspect des noyaux, sinon leur forme, est remarquablement constant dans tous les points d'une même tumeur.

Dans la majorité des cas les anomalies nucléaires sont modérées et peuvent être aisément méconnues. Nous avons cependant observé dans 20 tumeurs, en l'absence de radiothérapie ou d'ischémie, des anomalies importantes qui ne laissaient aucun doute sur la malignité. Ces 20 cas représentant le 1/4 du total, comportaient des tumeurs de tous les sièges.

Les mitoses sont rares et seulement dans 3 cas frappaient au premier coup d'oeil par leur fréquence. Un peu plus souvent (5 fois) de nombreuses mitoses étaient visibles dans la zone sous-épithéliale des tumeurs botryoïdes. Nous reviendrons plus loin sur la signification de ce fait.

Le cytoplasme de ces cellules est peu abondant et peu visible : il est homogène et faiblement éosinophile. Habituellement il forme une étroite colerette périnucléaire. Certaines cellules ont des expansions cytoplasmiques qui leur donnent un aspect fusiforme ou rameux. Ces expansions sont toujours grêles et le point le plus large de la cellule correspond à l'emplacement du noyau.

2 - Les éléments rhabdomyoblastiques.

Ils sont de plusieurs types que l'on peut rattacher aux trois formes décrites par MASSON :

- une forme sphérique ou myocyte atypique
- une forme columnaire ou myocyte typique
- des formes géantes.

Les myocytes atypiques sont des cellules arrondies de taille variable, leur noyau unique est monstrueux, le cytoplasme est abondant, très éosinophile, brillant et contient parfois des fibrilles musculaires disposées concentriquement autour du noyau.

Les myocytes typiques sont des cellules allongées et symplastiques parcourures par des fibrilles longitudinales. Elles peuvent atteindre la dimension d'une fibre musculaire adulte.

Entre ces deux formes existent des intermédiaires telles les cellules arrondies à cytoplasme éosinophile dont une extrémité s'effile et que l'on désigne sous le nom de cellules en têtard.

Les myocytes géants se présentent également sous deux formes :

- cellule plurinucléée pouvant atteindre d'énormes dimensions (300 $\mu$ et plus), le cytoplasme est acidophile, fibrillaire ou non; les noyaux monstrueux et inégaux, généralement peu nombreux, sont au centre;

- cellule mononucléé , généralement plus petite et qui est analogue à un myocyte atypique très hypertrophié.

Dans l'une et l'autre forme s'observent des vacuoles périphériques contenant des graisses et du glycogène. Lorsque ces vacuoles sont très nombreuses elles ne sont séparées que par de fines lames cytoplasmiques et la cellule mérite le nom de "cellule araignée".

La nature rhabdomyoblastique de ces cellules ne peut être prouvée en histologie courante que par la mise en évidence des doubles striations cytoplasmiques spécifiques. On utilise dans ce but diverses colorations :

- hématoxyline phospho-tungstique de Mallory
- hématoxyline ferrique selon Regaud ou Haidenhain

et également : Azocarmin
et coloration de la réticuline selon VILDER.

Il nous a été impossible d'effectuer ces colorations dans la majorité des cas examinés, faute de matériel histologique de réserve. Nous avons donc finalement adopté comme critère de la différenciation musculaire les critères purement morphologiques que nous avons exposés ci-dessus. Le plus important d'entre eux est l'éosinophilie brillante du cytoplasme, sur des colorations à l'hémaline éosine safran et surtout au trichrome de Masson. Cette attitude est admise par de nombreux auteurs (43, 60, 75).

Il existe d'ailleurs plusieurs arguments indirects qui permettent d'affirmer qu'une cellule peut être indiscutablement rhabdomyoblastique sans montrer de double striation cytoplasmique.

L'étude de l'embryogénèse normal du muscle strié y montre dès la 6e semaine des cellules eosinophiles analogues aux myocytes atypiques de MASSON. Ces cellules s'allongent progressivement mais la double striation n'apparait qu'entre la I0e et la 13e semaine.

La Myosine, constituant spécifique du muscle strié peut être mise en évidence dans des cellules indifférenciées de deux façons différentes :

- par Immunohistochimie et dans plusieurs cas de sarcome embryonnaire on a pu mettre en évidence une fluorescence des cellules tumorales en faisant réagir avec la lame, une globuline de lapin antimyosine. Cette globuline est ensuite révélée par une globuline fluorescante de chèvre, anti-lapin (39-45).

- par l'examen au microscope électronique. Dans un sarcome de l'orbite et un sarcome de l'oreille (30-49) ont été observées des cellules contenant deux catégories de filaments distincts par leur diamètre, qui sont des filaments d'actine et de myosine. Lorsque la cellule est indifférenciée les filaments sont disposés sans ordre : la cellule contient bien de la myosine mais sans la disposition régulière des filaments que traduit la double striation.

3 - Cellules leucocytaires et histiocytaires.

Nous avons recherché systématiquement les cellules sanguines qui pouvaient se rencontrer dans les sarcomes embryonnaires.

2 types ont été retrouvés avec une grande fréquence ce sont les polynucléaires éosinophiles et neutrophiles.

2 types sont moins fréquents , ce sont les histiocytes et les plasmocytes.

Dans 5 cas nous avons recherché sans résultat des mastocytes par la coloration de Unna.

Dans aucun cas nous n'avons retrouvé de formes immatures qui puissent faire penser qu'il y avait une hématopoïèse intratumorale.

Cette abondance de polynucléaires et d'histiocytes a été signalée et on a même voulu en faire un élément essentiel du processus tumoral puisqu'il a été suggéré (67) que les cellules leucocytaires puissent se transformer en myocytes.

B - Les différents aspects histologiques du sarcome embryonnaire.

1 - La disposition des différents éléments eellulaires que nous venons de décrire varie dans d'assez grandes limites.

a - Dans les tumeurs les plus typiques l'aspect correspond à ce que décrit MASSON (8) sous le nom de sarcome dysgénétique rhabdopoïétique : le groupement des cellules tumorales indifférenciées réalise selon les points de la préparation ;

- un aspect de myxome
- un aspect de sarcome globocellulaire
- un aspect de sarcome fusocellulaire.

Aspect de myxome : les cellules sont dispersées, isolées ou en petits amas, au sein d'une substance fondamentale d'aspect myxoïde parcourue par des fines fibres collagènes. Les affinités de cette substance myxoïde pour les colorants des mucopolysaccharides sont variables mais elle parait assez constamment bleu Alcian positive.

Aspect de sarcome globocellulaire : groupement plus ou moins serré des moins différenciées des cellules tumorales, à noyau arrondi et à cytoplasme à peine visible.

Aspect de sarcome fasciculé : les cellules sont allongées, les noyaux oblongs . Il existe de fines fibres collagènes entre les cellules et celles-

ci peuvent former soit une nappe d'aspect homogène, soit des faisceaux s'entre-croisant dans les différents plans de l'espace.

Tous les intermédiaires s'observent entre ces différents aspects et nous avons vu le caractère très monomorphe des noyaux ce qui rend un peu schématique l'opposition entre les zones globocellulaires et les zones fuso-cellulaires de la tumeur. Nous avons néanmoins utilisé cette division pour l'analyse des préparations histologiques de la série.

Pour 80 tumeurs existaient des prélèvements suffisamment larges pour permettre une analyse.

Dans 70 cas se retrouvaient dans la même tumeur les 3 aspects décrits :

- 16 fois en proportion à peu près équivalente
- 19 fois avec prédominance de l'aspect myxoïde
- 27 fois avec prédominance de l'aspect fuso-cellulaire:dans ces cas, les zones myxoïdes étaient parfois réduites à de simples flaques de substance fondamentale contenant quelques cellules.
- 8 fois avec prédominance de l'aspect globo-cellulaire.

Les I0 cas restants représentent :

- des tumeurs fusocellulaires de structure très lâche myxoïde en certains points.
- ou des tumeurs homogènes faites de cellules fusiformes courtes, plus ovales que franchement allongées.

b - La différenciation musculaire striée :

Pour MASSON les myocytes typiques naissent dans les zones fuso et globo-cellulaires, et les zones myxoïdes représentent les zones indifférenciées.

En fait, toutes ces zones étant intriquées il faut s'attendre à trouver des myocytes en tous les points de la tumeur et les chercher

partout sans négliger les zones myxoïdes paucicellulaires ou peuvent se voir des myocytes globocellulaires et même columnaires.

Dans les 82 cas étudiés, nous avons observé une différenciation musculaire :

- certaine et étendue dans 56 cas
- certaine quoique limitée dans 4 cas

ce qui au total représente 75 % de différenciations musculaires certaines

- discutable dans I4 cas
- absente dans 7 cas.

Dans les 56 cas où la différenciation était certaine et étendue :

- le plus souvent se rencontraient les 3 types de myocytes
- moins souvent 2 d'entre eux seulement c'est à dire quelquefois myocytes typiques et myocytes atypiques. Exceptionnellement myocytes atypiques et myocytes géants.

Les 4 cas de différenciation certaine mais limitée comportaient tous des myocytes typiques.

Les 14 cas de différenciation discutable ne comportaient que des myocytes atypiques et généralement en petit nombre.

Dans 39 cas , soit près d'un cas sur deux existaient des cellules géantes. Elles étaient vacuolisées 8 fois, l'on peut ainsi considérer que la cellule araignée est rare puisque nous ne l'avons observée que dans 10 % des cas.

Nous avons observé une fois, dans une tumeur pleurale, des cellules géantes qui contenaient des boules colloïdes et paraissaient les rejeter dans le milieu intercellulaire.

c - Les cellules sanguines :

Les polynucléaires neutrophiles et éosinophiles ont été retrouvés en abondance dans plus de la moitié des tumeurs. Ils sont disséminés dans tout le tissu tumoral mais paraissent particulièrement nombreux et sont bien visibles dans les zones myxoïdes.

L'infiltration éosinophilique est particulièrement frappante dans les végétations botryoïdes et nous avons observé 2 tumeurs ou existait une couche linéaire de polynucléaires éosinophiles juxtaposés et accolés à la basale épithéliale. Il y avait également de nombreux éosinophiles dans l'épithélium . L'infiltration éosinophilique des tumeurs botryoïdes a été signalée par OBER (68).

La présence d'histiocytes en grand nombre est beaucoup moins fréquente et n'a été observée que 5 fois. Elle doit être signalée car les histiocytes peuvent être à l'origine d'aspects pseudochondroïdes ou pseudo-lipoblastiques.

d - Les vaisseaux que l'on rencontre dans les sarcomes embryonnaires sont des capillaires . L'aspect est :

- soit celui de capillaires normaux
- soit celui de capillaires embryonnaires.

Dans quelques cas existaient en des points limités de la tumeur des capillaires dilatés formant de larges lacunes juxtaposées entourées d'un tissu myxoïde. L'endothélium de ces capillaires était normal, leur limitation parfaite et rien dans leur aspect n'évoquait une prolifération de type angiosarcomateux.

Les capillaires sont généralement peu nombreux et disséminés dans la tumeur dont de larges zones, parmi les plus myxoïdes peuvent être avasculaires. Dans quelques cas les capillaires étaient disposés en bouquets.

L'agencement des cellules tumorales par rapport aux vaisseaux est variable : tantôt le vaisseau est entouré d'une zone myxoïde circonférentielle acellulaire, tantôt au contraire le vaisseau occupe le centre d'un amas cellulaire plus dense, tranchant sur la structure myxoïde de voisinage. Quoiqu'il en soit les vaisseaux ont toujours une paroi propre.

La vascularisation de la tumeur est relativement précaire et nous avons observé dans 11 tumeurs des zones de nécrose et d'hémorragies interstitielles. Dans un seul cas, cette nécrose était étendue et systématisée formant un véritable infarctus blanc récent.

c - La trame collagène de la tumeur est de densité très variable.

- réduite à quelques fibrilles dans les zones myxoïdes
- formée de fibres parallèles plus épaisses dans les zones fasciculées de la tumeur.
- nous avons trouvé dans quelques tumeurs parmi les plus denses des trousseaux collagènes épais et peu cellulaires paraissant parfois hyalinisés.

d - Les tumeurs massives peuvent être entourées d'une condensation conjonctive périphérique mais il n'y a jamais eu de capsule véritable et toujours la tumeur était invasive en un point de son pourtour. Dans les zones d'invasion les cellules tumorales sont habituellement peu différenciées et arrondies.

2 - La tumeur botryoïde offre des caractères particuliers qui la font décrire à part par certains auteurs (43-74). Il est certain qu'à l'aspect macroscopique de tumeur végétante correspondent des signes histologiques précis, de grande valeur pour le diagnostic.

Ces signes sont au nombre de deux :

- l'existence d'une "couche cambiale"
- le respect de l'épithélium de surface par la prolifération sous-jacente.

a - La couche cambiale ou "cambium layer"

NICHOLSON (9) a décrit sous ce nom, par analogie avec l'histologie botanique, une condensation sous épithéliale des cellules tumorales formant une couche continue, plus épaisse au fond des cryptes séparant deux végétations, étirée au sommet de celles-ci.

Pour cet auteur, les cellules de cette couche seraient les plus indifférenciées et seraient l'origine même de la tumeur.

Nous n'avons observé ce cambium layer que 8 fois sur 39 tumeurs botryoïdes. Dans les autres cas n'existaient que des amas cellulaires sous épithéliaux dispersés (59). Les cellules qui forment ces amas ne sont pas toujours d'apparence indifférenciée et nous avons observé plusieurs fois des myocytes typiques juste sous l'épithélium. Il est cependant remarquable que c'est plusieurs fois dans cette zone présumée fertile que nous avons vu des mitoses par ailleurs rares dans l'ensemble de la tumeur.

b - Les rapports de la prolifération tumorale avec l'épithélium de surface :

En règle générale, les tumeurs botryoïdes sont recouvertes par un épithélium normal dont la basale repose sur le tissu tumoral.

Le plus souvent les cellules tumorales sont au contact de la basale, dans quelques cas elles en sont séparées par une bande acellulaire étroite.

En certains points de la tumeur on peut cependant noter des lésions épithéliales :

-les ulcérations mécaniques sont fréquentes dans les tumeurs du vagin;

- l'envahissement de l'épithélium est possible; il se fait selon un mode particulier (63) : on retrouve dans l'épaisseur de l'épithélium, à distance de la basale intacte, des cavités comparables à des thèques, remplies de cellules tumorales plus ou moins différenciées.

Nous n'avons retrouvé ces thèques que dans 4 tumeurs botryoïdes et ceci en des points très limités de la surface épithéliale, c'est donc un signe très inconstant.

On peut d'ailleurs observer la persistance des structures épithéliales dans les zones massives d'une tumeur, botryoïde ou non. Nous avons ainsi pu retrouver au sein même d'une nappe sarcomateuse et selon la localisation de la tumeur :

- des glandes prostatiques
- des glandes cholédociennes
- des canaux excréteurs de la parotide
- des glandes coliques
- des follicules pileux.

Dans tous ces cas, la glande ou le canal persistent non altérés sans autre environnement conjonctif que le tissu tumoral.

3 - La structure histologique des métastases est aussi polymorphe que celle de la tumeur primitive.

Les quelques ganglions que nous avons eu l'occasion d'examiner avaient un aspect - indifférencié fuso ou globocellulaire
- ou purement rhabdomyoblastique
- ou même myxoïde et rhabdomyxoblastique

ceci va à l'encontre de l'opinion de MASSON qui considère les métastases lymphatiques comme toujours globocellulaires et indifférenciées.

C - Investigations complémentaires

On a utilisé pour tenter de préciser la morphologie et l'histogénèse des sarcomes embryonnaires :

- la microscopie électronique
- les études caryotypiques
- les études histochimiques.

1 - Recherches en microscopie électronique.

Les bases de la classification des sarcomes en fonction de leur ultra-structure cellulaire sont encore fragiles. (88)

Les études consacrées à des cas de sarcomes embryonnaires, diagnostiqués par l'histologie classique donnent d'ailleurs des résultats discordants.

= Dans une tumeur botryoïde du cholédoque (15) ont été observés :

- l'indifférenciation du cambium layer dont les cellules comportent peu d'organites intracytoplasmiques et la maturation progressive des cellules de la périphérie au centre de la tumeur;

- des signes de malignité cytologique :
. hypertrophie et ramification des nucléoles
. margination chromatinienne.

Ces signes ne sont pas particulier au sarcome embryonnaire.

- une différenciation de certaines cellules tumorales vers un type protéino-formateur qui élaborerait la substance fondamentale myxoïde de la tumeur.

- des inclusions nucléaires dont la nature virale se discute.

= 4 sarcomes de l'orbite ont été étudiés par 2 auteurs différents :

- l'un (I9) retrouve des signes de malignité peu convaincants et absents dans la plupart des cellules, des fibrilles intra-cytoplasmiques de nature inconnue et des inclusions probablement virales.

- l'autre trouve (49) :

. dans un cas des cellules contenant de la myosine en filaments plus ou moins bien ordonnés.

. dans l'autre des cellules indifférenciées, comportant de très nombreux organites intracytoplasmiques et des noyaux non nucléolés.

- Dans un sarcome de l'oreille (30) on a également trouvé des cellules contenant de la myosine.

2 - Etude caryotypique et histochimique :

Elle a été faite par Monsieur NEZELOF et ses collaborateurs (64-65).

= L'étude histochimique et histoenzymatique de 6 tumeurs a montré les faits suivants :

- la tumeur est dépourvue de lipides, pauvre en protides, et relativement riche en mucopolysaccharides sensibles à l'hyaluronidase testiculaire.

- l'activité enzymatique est faible, et semble d'autant plus importante que la différenciation musculaire est nette.

= L'étude caryotypique a porté sur 69 caryotypes provenant de 7 tumeurs. Sur ces 69 mitoses I9 étaient sensiblement normales et 50 aneuploïdes, le nombre des chromosomes s'écartant peu de la diploïdie.

Dans aucun cas n'a pu être réellement individualisé un clone majoritaire.

Les chromosomes surnuméraires sont essentiellement dans les groupes C. E et F ce qui a déjà été remarqué dans d'autres tumeurs infantiles.

L'anomalie qualitative la plus significative a été la mise en évidence dans 5 cas sur 7 d'un grand chromosome marqueur en 1 ou plusieurs exemplaires. Il est analogue à ceux décrits par de GROUCHY sous le nom de chromosomes K1 et K2 et retrouvés dans les tumeurs malignes les plus variées.

# DEUXIEME PARTIE

# ETUDE CLINIQUE

## ETUDE CLINIQUE

GROUPE I : Les sarcomes embryonnaires du sinus urogénital masculin et les sarcomes paratesticulaires.

A - Les sarcomes vésico-prostatiques (29-46-48-59-84)

1 - Ce groupe comporte 19 tumeurs soit 23 % du total.

L'âge au Ier symptôme va de 15 jours à 7 ans et 2 mois et l'âge moyen est de 26 mois et demi (tableau II).

Le maximum de fréquence se situe entre 3 et 9 mois, 5 des 19 tumeurs se sont déclarées au cours de cette période.

8 sont survenues dans la première année
11 soit plus de 50 % dans les 18 premiers mois
15 soit plus de 75 % avant 3 ans.

2 - La symptomatologie est stéréotypée et dans 3/4 des cas nous avons retrouvé le schéma suivant :

- le symptôme révélateur est une rétention d'urine aiguë , fébrile, survenant sur une rétention chronique, l'urée sanguine dépasse souvent 1 gramme au Ier examen.

- l'examen de l'enfant retrouve une volumineuse tumeur pelvienne, souvent confondue avec un globe vésical, mais qui persiste après le sondage.

L'urographie intraveineuse immédiate ou différée montre :

- une distension du haut appareil
- un écartement de la partie basse des uretères.

Les modifications vésicales permettent parfois d'affirmer le diagnostic :

- ou bien la vessie est refoulée en haut et en avant et parait coiffer la tumeur pelvienne ;
- ou bien apparait une image de soustraction implantée sur le trigone. Le croissant opaque formé par le contenu vésical s'effile de part et d'autre de cette tumeur en dessinant une image en parachute (84)
- la lacune tumorale a parfois des contours polycycliques et une transparence irrégulière qui permettent d'affirmer sur la seule cystographie qu'il s'agit d'une tumeur botryoïde.

La cystographie par ponction sus-pubienne ou par voie rétrograde montre les mêmes signes. Elle permet de voir la partie haute de l'urètre dans lequel peuvent s'observer des lacunes tumorales coexistant avec une tumeur vésicale plus importante.

D'autres symptômes révélateurs plus rares ont été notés dans la série :

- hématurie dans 3 cas
- douleur à la station assise dans 1 cas
- hémorragie rectale dans un cas
- fièvre isolée sans troubles mictionnels dans un cas
- découverte d'une tumeur, sans autre trouble clinique :
  . la tumeur était une fois périnéale
  . deux fois hypogastrique
- l'extériorisation de la tumeur au méat urétral (84) signalée dans la littérature ne figure dans aucune observation.

Dans 2 cas existait un phimosis auquel furent attribués les troubles mictionnels.

L'aspect de la tumeur à l'intervention était le suivant :

- 6 fois tumeur bloquant tout le petit bassin et jugée inopérable. Dans 5 de ces cas, une cystostomie palliative a montré des végétations botryoïdes implantées sur le trigone. Dans le 6e cas il s'agissait d'une tumeur prostatique extériorisée au périnée et dont le point de départ fut confirmé par l'autopsie

Les 13 cas qui firent l'objet d'une exérèse cystoprostatique comportaient :

- 2 tumeurs botryoïdes purement vésicales,

- 1 tumeur du dôme vésical à développement abdominal, Nous l'avons classée parmi les tumeurs vésicales, mais nous aurions peut être pu l'intégrer dans le groupe restreint des tumeurs de l'ouraque.

- 1 tumeur volumineuse (10cm de diamètre) entièrement substituée à la prostate et refoulant une vessie intacte.

- 9 tumeurs qui associaient une prolifération botryoïde intra-vésicale et une infiltration de la prostate.

Sur 19 tumeurs, l'atteinte concomitante de la vessie et de la prostate se retrouve donc 14 fois.

4 - Aucune de ces tumeurs vésico-prostatiques ne survit après un délai de plus d'un an (tableau III). Les cas de guérison rapportés dans la littérature (46) sont d'ailleurs extrêmement rares, et ne concernent que des tumeurs vésicales pures.

La série comporte 2 décès post-opératoires.

5 décès sont survenus dans les 3 mois suivant le premier signe Il s'agissait des tumeurs inextirpables pour lesquelles la cystostomie était seule possible.

Pour les autres, le décès est survenu :

- dans 3 cas entre 3 et 6 mois après le Ier signe , deux de ces cas avaient été opérés;

- dans 1 cas 1 an après le Ier signe,
- dans 2 cas entre 1 an et I8 mois après le Ier signe.

Deux malades ont été perdus de vue et avaient au dernier examen une récidive locale.

4 malades survivent avec un recul de moins d'un an , 3 d'entre eux ont des récidives inextirpables.

Le décès survient en règle par insuffisance rénale au terme d'un blocage pelvien par la tumeur ou la récidive.

Les métastases sont rares dans ce siège.

Sur I9 cas : 5 métastases
- 2 cas de métastases pulmonaire unique
- 3 cas de métastases ganglionnaires
  2 fois pelviennes
  1 fois inguinale.

B - Les sarcomes paratesticulaires (12-40-41-33)

1 - Les 3 cas que nous avons étudiés sont survenus entre 5 et 6 ans (tableau II).

La symptomatologie se résume à la découverte d'un gros testicule. Dans un cas la tumeur est décrite comme "ronde, parfaitement translucide, du volume d'un oeuf".

2 - A l'intervention , dans les 3 cas il s'agissait d'une tumeur paratesticulaire refoulant une glande intacte. Dans un cas la tumeur épaississait la vaginale de façon diffuse et l'infiltration se poursuivait dans le cordon jusqu'à l'anneau inguinal.

3 - L'évolution ne peut être schématisée sur 3 cas (tableau III)

Une fois elle est inconnue, l'enfant avait dès le premier examen une ascite et des métastases ganglionnaires palpables dans la fosse lombaire.

Dans le 2e cas, l'enfant est mort 20 mois après le premier signe, 8 mois après l'apparition d'une ascite néoplasique.

Dans le troisième cas, l'enfant, traité par castration eut une récidive au niveau du cordon après I7 mois ; l'exérèse de la récidive, suivie de radiothérapie put être faite et l'enfant a été revu bien portant 9 ans et demi après cette seconde intervention.

4 - Il y a peu de séries importantes de cette tumeur qui aient été publiés

HOLTZ (40) la dit beaucoup moins fréquente que les tumeurs germinales du testicule et plus fréquente chez l'enfant que chez l'adolescent.

GOWING (33) la considère comme la plus fréquente des tumeurs paratesticulaires et pratiquement la seule observée avant l'âge de 20 ans. Il en a rapporté 11 cas dont trois survivent depuis plus de 2 ans.

GROUPE II : les sarcomes embryonnaires du sinus urogénital féminin (22, 59, 68, 83, 84).

Ils comportent cliniquement des sarcomes vaginaux et des sarcomes vésicaux. Sur I4 cas la tumeur était 9 fois vaginale et 5 fois vésicale.

1 - L'âge de survenue va dans la série de 0 à 15 ans.

L'âge moyen étant de 43 mois 1/2 (tableau II)

3 tumeurs sont survenues dans la Ière année

9 tumeurs entre I5 mois et 3 ans 1/2

2 tumeurs après I0 ans.

Le maximum de fréquence se situe donc à un âge plus tardif que pour le garçon.

2 - La symptomatologie des sarcomes vésicaux et proche de celle du garçon à ceci près que la rétention aiguë est moins fréquente et que les signes d'appel sont le plus souvent une dysurie et une pyurie persistante ; l'hématurie est signalée une fois, le retentissement rénal et les résultats de l'urographie sont comparables à ceux des tumeurs vésicales du garçon.

Pour les tumeurs vaginales le symptôme initial a été le plus souvent l'extériorisation de la tumeur au vestibule. Fait curieux, cette tumeur qui est de tous les sarcomes embryonnaires la plus facilement accessible à la biopsie est souvent diagnostiquée tard : sur les 9 cas, 4 ont été diagnostiqués sur le premier prélèvement histologique, les 5 autres n'ont été reconnus que sur les récidives, une fois à la 4e de celles-ci.

Moins souvent, dans 3 cas, la tumeur non extériorisée se manifeste par une hémorragie capricieuse, isolée ou associée à des pertes purulentes qui deux fois ont fait porter le diagnostic de corps étranger vaginal.

Un symptôme particulier est rapporté dans 3 observations de tumeurs du sinus urogénital de la fillette , c'est l'élimination de fragments tumoraux.

Dans deux tumeurs vaginales le fait a été signalé par la mère, en association avec des métrorragies.

Dans une tumeur vésicale, un fragment éliminé dans les urines put être recueilli. L'examen histologique permit d'affirmer le diagnostic.

Ce symptôme est évidemment propre aux tumeurs botryoïdes. Il est signalé également dans une autre observation qui est celle d'une tumeur du cavum.

Si l'on peut séparer pour l'étude clinique les sarcomes de la vessie et les sarcomes du vagin, plusieurs faits montrent que ce sont des tumeurs très proches et l'on a pu prétendre que les sarcomes du sinus urogénital de la fillette sont d'emblée vésico-vaginaux (83).

Cliniquement, la confusion est possible, chez un tout petit enfant :

Une des observations étudiées est exactement celle d'une tumeur de vessie chez un enfant de 3 mois 1/2 :

- rétention infectée
- tumeur cliniquement perçue derrière le pubis
- lacune vésicale et distension haute à l'UIV

Pourtant, l'étude de la pièce de pelvectomie antérieure montre une tumeur strictement vaginale, distendant le vagin et refoulant la vessie en haut et en avant en étirant l'urètre.

L'association d'une tumeur vésicale et vaginale, est fréquente soit d'emblée, soit au cours de l'évolution.

- une fois la tumeur se présentait comme une tumeur pédiculée de la face antérieure du vagin et il existait une tumeur vésicale plus importante, visible à la cystographie et retrouvée sur la pièce;

- deux fois, l'ablation d'une tumeur vaginale par colpohystérectomie élargie fut suivie, 1 et 5 mois plus tard, de l'apparition d'une tumeur vésicale.

- une fois enfin, il existait dès la naissance une tumeur vésicale qui ne put être traitée. 9 mois plus tard apparait une tumeur vaginale extériorisée.

3 - L'examen des pièces opératoires à montré dans tous les cas des tumeurs végétantes, le plus souvent botryoïdes.

- dans la vessie les tumeurs ont toujours été implantées sur le trigone.

- Dans le vagin, pour les cas où l'implantation a été précisée :

. 3 fois la tumeur était implantée à la fois sur le col utérin et sur la paroi vaginale

. 2 fois sur la paroi postérieure

. 1 fois sur la cloison vésico-vaginale.

La tumeur parait le plus souvent purement exophytique et il y a très peu d'infiltration périturnorale, à tel point que dans 2 cas, aucune trace de tumeur n'a été retrouvée sur la pièce de colpohystérectomie car toute la tumeur avait été enlevée par le prélèvement biopsique.

4 - L'évolution des sarcomes du sinus de la fille parait plus lente que celle des tumeurs du garçon (tableau III).

- L'évolution est connue dans 11 cas .

- Dans 5 tumeurs vaginales ont été notées jusqu'à 4 récidives locales d'une tumeur purement botryoïde, sur une période allant de 3 mois à un an. Dans un second temps la tumeur s'étend en profondeur. Peut-être ce mode évolutif correspond-il au mode habituel d'évolution des tumeurs botryoïdes qui resteraient dans d'autres sièges latentes cliniquement pendant un long moment.

- 10 interventions d'exérèse large ont été pratiquées et 9 des enfants moururent :

1 au décours de l'intervention

1 dans la première année suivant le Ier signe

6 dans l'année suivante

1 deux ans et demi après le Ier signe , la récidive étant survenue 2 ans après l'intervention.

1 cas de tumeur de vessie, traitée par pelvectomie antérieure après 5 mois d'hésitation diagnostique survivait 31 mois plus tard, soit 3 ans après le Ier signe.

Dans un cas pour lequel les parents avaient refusé tout traitement, l'évolution spontanée a pu être suivie de bout en bout (obs. n° 33).

Il s'agissait d'une tumeur vésicale congénitale de vessie devenue vesico-vaginale à l'âge de 9 mois.

Le diagnostic porté aux Enfants Assistés fut confirmé en Suisse et aux Etats Unis par STOUT.

L'enfant est morte à l'âge de 5 ans et 2 mois.

Comme pour les sarcomes vésico-prostatiques du garçon, la mort survient par blocage pelvien au cours d'une récidive, et les métastases sont rares.

- sur 14 cas, il y eut : 2 métastases ganglionnaires retrouvés à l'examen de la pièce opératoire,
- 2 cas de métastases pulmonaires.
  - . une fois multiples, précoces, 1 mois 1/2 après une cysto-urétrectomie et sans récidive locale
  - . une fois unique, plus tardive, 11 mois après une colpohystérectomie et contemporaine d'une récidive locale.

GROUPE III : Les sarcomes de l'extrémité céphalique (tableaux IV et V)

1 - Dans cette série la distribution en fonction de l'âge est plus étalée que celle des sarcomes génitaux :
   - les âges extrêmes vont de 0 à 14 ans
   - l'âge moyen est de 5 ans et 8 mois
   - 17 % seulement des tumeurs sont survenues avant l'age de 2 ans 1/2 alors que plus de 50 % d'entre elles sont survenues entre 4 ans 1/2 et 9 ans.

Nous avons divisé ces tumeurs en :

| | |
|---|---|
| tumeurs de la région parotidienne | 8 cas |
| tumeurs de la cavité buccale | 5 cas |
| tumeurs de l'oreille moyenne | 4 cas |
| tumeurs de l'orbite | 4 cas |
| tumeurs du cavum | 2 cas. |

La fréquence relative des différentes localisations s'écarte notablement de celles signalées dans la littérature américaine (24-60). Sur des séries de 88 et I70 cas, l'orbite est donnée comme la localisation la plus fréquente atteignant 30 % , la localisation parotidienne est rare, de même la localisation à l'oreille moyenne.

En ce qui concerne les localisations parotidiennes et auriculaires, étant donné qu'il s'agit très rapidement de tumeurs étendues à toute la région on peut concevoir certaines divergences.

Pour les sarcomes de l'orbite, qui seraient pour certains (75) à la fois les plus fréquents des sarcomes embryonnaires et les plus fréquentes des tumeurs de l'orbite chez l'enfant il est probable que beaucoup sont méconnus en France .

A - Sarcomes de la région parotidienne.

1 - Ces 8 cas comportent des tumeurs latérocervicales hautes qui selon les cas se développaient dans la parotide ou refoulaient une glande intacte.

5 sont survenues chez le garçon, 3 chez la fille. A l'exception d'un cas chez une fillette de 3 ans 1/2 toutes les tumeurs sont apparues après 6 ans.

2-Le symptôme révélateur a été :

- 4 fois l'apparition d'une tumeur sous-angulo-maxillaire ou temporale,

- 1 fois une adénopathie sous-maxillaire
- 1 fois une dysphonie avec dysphagie haute
- 2 fois des douleurs dentaires .

3 - L'évolution locale a été très variable :

- 1 fois la tumeur est restée localisée à la parotide au cours de 2 récidives,

- 1 fois la tumeur ayant récidivé 2 fois dans la parotide s'est ensuite propagée au conduit auditif externe et au massif pétromastoïdien

- Dans les 6 autres cas, le développement local a été rapide et extensif otant toute possibilité de préciser le point de départ.

- 3 fois la tumeur était extériorisée à la fois à la peau et à la cavité oropharyngée formant deux fois une prolifération intra-buccale si importante que l'enfant ne pouvait plus fermer la bouche.

- 4 fois est décrite une effraction cutanée : plutôt que d'ulcération il s'agit d'éclatement de la peau au sommet d'une tumeur d'accroissement rapide. Deux fois cette effraction a donné lieu à des hémorragies très importantes.

- Dans un cas le développement de la tumeur a entrainé une paralysie du VII et du XII.

L'examen radiologique systématique du maxillaire inférieur a montré 3 fois une ostéolyse de la branche montante.

- Dans les 7 cas où la durée de survie est connue , elle a été la suivante :

Pour les 2 tumeurs à développement parotidien et qui ont subi l'une et l'autre l'exérèse de la tumeur primitive et d'une récidive.

. La première n'avait aucun signe local de tumeur 16 mois après le Ier signe ;

. La seconde, 4 ans après le Ier signe et 2 ans après l'ablation de la récidive a eu une récidive régionale jugée inextirpable.

Pour les 5 autres cas :

- 3 tumeurs étaient localement trop évoluées au premier examen pour qu'on puisse tenter quoique ce soit. Les durée de survie ont été de 5 mois 1/2, 13 mois et 20 mois à dater du Ier signe.

- 2 tumeurs ont été traitées chirurgicalement :

. l'une par hémimandibulectomie : elle a survécu I7 mois.

. l'autre par exérèse à la demande par double voie gingivale et zygomatique : elle a survécu 6 mois et demi et présentait au moment du décès une extension sous forme d'une tumeur botryoïde du cavum.

Les métastases sont au nombre de 4 :

1 métastase ganglionnaire régionale

1 métastase pulmonaire unique

2 métastases hépatiques.

B - Sarcomes de la cavité buccale.

Nous avons inclus dans ce groupe 5 tumeurs dont le premier symptôme a été l'apparition d'une tumeur intrabuccale, développée :

2 fois dans la langue

2 fois à la face interne de la joue

1 fois dans l'épaisseur de la lèvre inférieure.

Les tumeurs de la langue, sont toutes deux survenues chez des enfants très jeunes.

- Le Ier cas fut découvert chez un garçon dans les premiers jours de la vie. Il s'agissait d'une tumeur intra-linguale dure prise pour un angiome, l'exérèse fut faite après deux mois d'observation et l'enfant se porte bien 22 mois plus tard.

- Le 2e cas est une tumeur d'une petite fille de un mois . L'allure clinique a été très différente : nodule du bord de la langue qui augmente très

rapidement de volume, fait issue hors de la bouche et saigne abondamment. La tumeur est enlevée et ne récidivera pas, mais des métastases apparaissent

- ganglionnaires, à distance puis cervicales
- sous cutanées
- rachidiennes enfin

L'enfant est morte après 9 mois d'évolution.

D'autres signes cliniques ont été décrits et l'on a rapporté (50) par exemple un cas de tumeur de la base de la langue révélée par des troubles respiratoires et pour lequel le diagnostic clinique avait été goitre intra-lingual.

Le sarcome de la langue est considéré comme rare (24-60) et il s'agirait plus souvent d'un sarcome de Riopelle que d'un sarcome embryonnaire proprement dit.

Les tumeurs de la joue :

Sont survenues chez deux fillettes de 8 et 9 ans.

Dans les deux cas la tumeur s'implantait dans le sillon vestibulaire supérieur en regard des dernières molaires, par un pédicule étroit. La tumeur avait le volume d'une noix et a été une fois décrite comme botryoïde

Le Ier cas traité par exérèse locale, radiothérapie et actinomycine D, survit sans signes de tumeur 14 mois après le Ier signe.

Le 2e cas qui reçut un traitement analogue, sans toutefois de chimiothérapie est mort I7 mois après le premier signe :

Il n'y a pas eu de récidive locale mais :

- 8 mois après l'exérèse une métastase ganglionnaire sous-maxillaire.
- puis des métastases pulmonaires multiples.
- puis des métastases osseuses multiples.

La dernière tumeur de ce groupe est une tumeur de la lèvre inférieure, découverte chez un garçon de 3 ans à la suite d'un traumatisme.

La tumeur, siégeant dans l'épaisseur de la lèvre a été incomplètement enlevée une première fois. Un mois plus tard, elle s'était étendue et fut traitée par exérèse locale suivie d'endocuriethérapie par fils d'Ir I92.

La survie actuelle est de 3 ans.

C -Tumeurs de l'orbite

Ces 4 tumeurs sont survenues :

- chez une fille de 2 ans 1/2
- chez 3 garçons de 20 mois, 4 ans 1/2 et 8 ans.

Le premier symptôme a été :

1 fois une oedème palpébral

1 fois une déviation de l'oeil vers le haut

1 fois une ecchymose

1 fois une exophtalmie.

Dans tous les cas, la tumeur a été vite découverte et son accroissement a été rapide.

Il s'agit généralement de tumeurs para-oculaires de petite taille qui peuvent être (7I) :

- orbitaires
- orbito-palpébrales
- ou palpébrales

et qui se développent à côté des muscles extrinsèques de l'oeil.

Dans un des quatre cas la tumeur était bilobée et comportait une masse paraoculaire et une masse palpébrale.

Deux cas ont été traités par exentération orbitaire d'emblée et Actinomycine. Ils survivent sans récidive I9 mois et 3 ans après le premier signe.

Dans les deux autres cas, l'exentération orbitaire a été différée.

- une fois elle fut faite après 2 exérèses locales
- une fois elle fut faite après radiothérapie en raison d'un diagnostic initial erroné de réticulosarcome.

L'évolution a été mortelle en I5 et 2I mois. La tumeur a récidivé localement prenant un volume considérable, comblant la cavité d'exentération et se développant vers la bouche, l'autre oeil et la base du crâne.

Il n'y a pas eu de métastase.

D - Tumeurs de l'oreille moyenne.

Ce groupe comporte 4 tumeurs qui se sont, à un moment ou à l'autre de l'évolution extériorisées par le conduit auditif externe.

L'âge de survenue connu dans 3 cas a été :
5 ans deux fois,
3 ans 1/2 une fois.

Il y a deux cas du garçon et deux cas de la fille.

Le symptôme inaugural a été :

- une fois une paralysie faciale périphérique, précédant de 3 semaines l'apparition d'une tumeur temporale. A ce moment l'examen O.R.L. montre une fistule du tympan donnant issue à un bourgeon polypeux.

- Trois fois l'apparition d'une tumeur à l'orifice externe du conduit auditif. Il s'agit d'une tumeur polypeuse recouverte par la peau, d'aspect faussement rassurant et les trois fois sa signification a été méconnue.

- Dans un cas il n'y eut même pas d'examen histologique.

- Dans l'autre 2 exérèses limitées ne permirent pas de conclure : à la 2e récidive l'enfant a été adressé à l'Institut Gustave Roussy avec une tumeur en pendeloque tombant plus bas que la pavillon de l'oreille.

- Dans le 3e , l'association au polype d'une ostéolyse du rocher avait fait porter cliniquement le diagnostic de granulome éosinophile.

- L'ostéolyse est d'ailleurs fréquente puisque sur les 4 cas elle a été retrouvée 3 fois : 2 fois sur les clichés et une fois à l'intervention.

- L'évolution est connue dans 3 cas :

Deux avaient été traités par évidement pétro-mastoïdien,

- l'un est mort 5 mois après la première consultation avec des métastases osseuses et pulmonaires multiples, sans récidive locale cliniquement appréciable,

- l'un a survécu 25 mois et est mort avec des métastases osseuses généralisées.

Un cas avait été traité par radiothérapie : malgré une régression spectaculaire de la tumeur primitive, apparition de métastases osseuses multiples et décès 8 mois après le Ier signe.

E - Tumeurs du cavum.

Ce groupe ne comporte que 2 tumeurs, Le matériel de base de cette étude comportait au départ 6 cas pour lesquels le diagnostic de sarcome embryonnaire avait été porté, mais dans 4 cas le diagnostic ne put être confirmé

faute de connaitre l'évolution et d'avoir des documents histologiques démonstratifs.

Dans 2 cas en effet , n'existaient que des prélèvements minimes très remaniés par des phénomènes inflammatoires.

- Le Ier cas est celui d'un garçon de 8 ans et 3 mois :

La tumeur révélée par des otalgies puis dne dysphonie et des troubles respiratoires occupait tout le cavum et semblait s'implanter sur la paroi droite.

- Il existait un envahissement ganglionnaire cervical et l'enfant fut traité par radiothérapie et Actinomycine.

Le résultat local a été bon mais 4 mois plus tard apparaissait une métastase pulmonaire unique.

L'enfant survit 6 mois après l'exérèse de celle-ci.

- Le 2e cas est celui d'une fillette de 3 ans :

Une obstruction nasale persistante avec rhinorrhée purulente fait découvrir une tumeur occupant la majeure partie du cavum et faisant issue par la fosse nasale jusqu'à la narine gauche.

La tumeur molle, friable, paraît purement exophytique et est enlevée entièrement au serre-noeud. L'intervention est complétée par radiothérapie et Actinomycine D.

La survie actuelle est de 34 mois sans récidive.

GROUPE IV : les sarcomes embryonnaires des parties molles (tableaux IV et V)

Ce groupe comporte 5 tumeurs paraissant nées dans le tissu cellulaire sous cutané et 7 tumeurs nées en plein muscle strié.

A - Les tumeurs musculaires offrent cette particularité d'être survenues dans 6 des 7 cas chez des filles :

5 cas se sont déclarés avant I8 mois, les 2 autres dans la 8e année.

Le siège le plus fréquent a été le membre inférieur :

- cuisse 3 fois
- fesse 1 fois
- jambe 1 fois

Les 2 autres cas sont des tumeurs :

- du grand dorsal
- du triceps brachial

On ne peut tirer aucune conclusion sur un nombre de cas aussi restreint. Toutes ces localisations sont mentionnées dans les séries importantes de rhabdomyosarcomes embryonnaires (42 - 52 - 74) sans qu'on parle de prédominance aux membres inférieurs. Von MEYENBURG (7) considère cependant que les tumeurs myxoïdes du muscle sont spécialement fréquentes à la cuisse.

L'évolution a été variable d'un cas à l'autre sans qu'on puisse mettre en évidence de différences significatives dans le type histologique de la tumeur.

Dans 3 cas l'évolution a été celle que nous avons vu dans d'autres sièges de la tumeur :

- 2 décès I5 mois après le Ier signe avec métastases pulmonaires
- 1 cas perdu de vue après I0 mois, ayant des métastases pulmonaires et osseuses.

Dans 4 cas, la survie a été prolongée, malgré récidives et métastases dans plusieurs cas, et l'on retrouve :

- une survie de 14 ans après amputation, la tumeur était survenue chez une enfant de 3 ans sur un muscle antérieurement lésé à la suite d'une poliomyélite.

- une survie de 6 ans après exérèse large.

- une survie de 6 ans malgré 2 récidives locales qui furent opérées dans les 2 années suivant le premier signe.

- une survie de 4 ans malgré l'apparition d'une métastase aux muscles pararachidiens opérée 3 mois après la tumeur primitive.

B - Les tumeurs sous-cutanées .

A l'inverse des précédentes sont survenues dans 4 cas sur 5 chez le garçon.

Les 2 premiers cas concernent des tumeurs para-anales survenues chez deux frères :

- la tumeur apparait chez l'ainé à 2 ans et 4 mois, il est mort 11 mois plus tard avec une métastase pulmonaire,

- chez le frère cadet, la tumeur apparait à 3 mois, il survit actuellement 1 an après curage ganglionnaire inguinal pour métastase apparue 4 mois après le traitement de la tumeur primitive.

Plusieurs cas de sarcome para-anal sont connus et une revue exhaustive en a été faite (56) il s'agit de tumeurs bien distinctes des sarcomes du sinus urogénital puisqu'il en existe des cas guéris par amputation du rectum, seul moyen, semble-t-il, de réaliser une exérèse complète de ces tumeurs infiltrantes. Ces cas se rapprochent des sarcomes du canal anal dont nous verrons plus loin un exemple.

Le 3e cas est celui d'un enfant qui présentait une tumeur pré-sternale congénitale,

- à 10 mois, la tumeur qui a récemment grossi est enlevée: elle récidive 3 mois plus tard.

- l'enfant a un retard psychomoteur et un syndrome dysmorphique particulier.

- après un délai de 6 ans, l'enfant a été revu aux Enfants Malades porteur d'une récidive métastase ganglionnaire cervicale. Cette métastase était purement myoblastique et a permis d'affirmer le diagnostic de la tumeur primitive qui était resté incertain.

Le 4e cas est une tumeur sous-cutanée lombaire opérée chez un enfant de 26 mois. Le diagnostic clinique et le premier diagnostic histologique ont été:mélanome.

L'enfant survit 4 ans plus tard malgré 3 interventions successives pour :

- récidive locale
- métastase ganglionnaire inguinale
- métastase axillaire,

survenues au cours des 2 premières années.

- La dernière tumeur est une tumeur de la grande lèvre gauche apparue chez une fillette de I6 mois et enlevée 6 mois plus tard.

- 4 ans 1/2 après cette première intervention survient une tumeur cliniquement et histologiquement analogue dans la grande lèvre opposée.

- l'enfant survit I0 mois après une seconde exérèse

Il existe plusieurs observations de tumeurs de ce siège (12-52) mais nous n'avons jamais trouvé mention de récidives (ou de survenue d'une seconde tumeur ?) à un intervalle aussi grand.

Dans l'ensemble ce groupe de sarcomes des parties molles se distingue par un potentiel évolutif particulier,

Sur 12 cas :

- 4 ont évolué sur le mode habituel, et sont morts dans les I8 mois suivant le Ier signe, ayant tous les quatre des métastases pulmonaires.

- 8 cas survivent entre 1 et 14 ans après le Ier signe:6 d'entre eux ayant présenté soit des récidives locales soit des métastases aux parties molles et aux ganglions. Ces atteintes secondaires ont souvent été très tardives et ont toujours pu bénéficier d'un traitement chirurgical.

GROUPE V (tableaux IV et V)

Nous avons rangé dans ce groupe, 11 tumeurs qui ne pouvaient faire l'objet d'une étude particulière étant donné le petit nombre des cas.

A - Tumeurs de l'ouraque.

3 cas chez 2 garçons et une fille de I9 mois, 22 mois, 4 ans et 3 mois.

Ces trois observations sont superposables :

- découverte d'une tumeur hypogastrique antérieure, une fois au cours d'un syndrome subocclusif,

- ablation d'une tumeur étendue de l'ombilic au pelvis et adhérant à la paroi antérieure.

- décès 4 mois 1/2, 5 mois 1/2 et 8 mois après le Ier signe avec récidive massive et sans métastases.

B - Tumeurs thoraciques :

L'une était une tumeur de la plèvre chez un garçon de 27 mois hospitalisé pour un syndrome dyspnéique fébrile avec atteinte sévère de l'état général.

- le diagnostic clinique de staphylococcie pleuro-pulmonaire n'a été redressé qu'à l'intervention destinée à tenter un drainage chirurgical.

- la plèvre était emplie d'une tumeur gélatineuse ayant l'aspect de l'agar-agar.

- l'enfant est mort 2 jours après l'interventi on : l'autopsie a confirmé l'intégrité du poumon et le caractère primitif et isolé de la tumeur pleurale.

Les deux autres sont des tumeurs médiastinales :

- la première a eu une évolution diphasique chez un jeune garçon :

- Découverte à l'âge de 6 mois d'une tumeur médiastinale antérieure cliniquement latente et prise pour un gros thymus.

- 2 ans plus tard, apparition d'une dyspnée qui s'aggrave rapidement et exérèse d'une tumeur médiastinale.

- Récidive et métastase pulmonaire presque immédiates provisoirement jugulées par radio et chimiothérapie.

- Décès 7 mois après le Ier signe clinique.

La seconde est une tumeur d'une fille de I0 ans :

- qui fut opérée d'urgence pour éviter une asphyxie menaçante. Un traitement radiothérapique avait été tenté mais n'avait pas entravé la croissance de la tumeur.

- 2 mois plus tard, récidive locale.

- Décès 4 mois après le premier signe.

Dans ces 2 cas, la tumeur avait été enlevée sans difficulté malgré son volume car elle ne présentait que très peu d'adhérences. Elle paraissait développée dans le tissu cellulaire du médiastin sans rapport avec les organes. Ces caractères macroscopiques sont ceux décrits dans la littérature (38- 73).

D'après les mêmes auteurs le sarcome embryonnaire ne parait pas une tumeur médiastinale fréquente :

- 1 cas sur 205 tumeurs médiastinales dont 56 malignes (38 )
- 1 cas de l'enfant sur 22 tumeurs médiastinales malignes (73).

C - Tumeurs péritonéales et rétropéritonéale :

Une tumeur du mésentère chez une fillette de 2 ans , 2 tumeurs rétropéritonéale chez des garçons de 4 mois et 4 ans.

L'évolution est inconnue dans un cas .

Dans les 2 autres cas l'histoire est superposable :

- brusque augmentation de volume de l'abdomen,
- intervention et découverte d'une tumeur paraissant inextirpable en raison de nombreuses adhérences.
- régression partielle par radiothérapie
- seconde intervention et exérèse dans un cas
- décès 4 mois et 4 mois 1/2 après le Ier signe sans métastases.

Des tumeurs analogues sont mentionnées dans la littérature (52, 102, 92) et paraissent ne représenter qu'un faible contingent des tumeurs péritonéales ou rétropéritonéales.

D - Tumeurs du cholédoque

L'observation a été étudiée en détail par J.P. GUBLER (94). Il s'agit d'une fillette de 15 mois qui présentait :

- un ictère de type rétentionnel et une tumeur sous hépatique.

L'intervention a retrouvé un cholédoque formidablement distendu par une tumeur botryoïde , l'enfant est morte dans les jours suivant l'intervention.

Il existe moins de 20 observations de cette localisation dans la littérature (36) elles sont toutes superposables.

E - Tumeur du canal anal

L'histoire clinique de cette tumeur, survenue dhez un enfant de 3 ans et demi, rappelle celle d'un sarcome vaginal:

- tumeur pédiculée de la marge de l'anus enlevée par section du pédicule et diagnostic erroné de polype glandulaire.

- récidive 13 mois plus tard , la tumeur est toujours souple, pédiculée,purement exophytique.

- décès 32 mois après le premier signe avec métastase pulmonaire.

On pourrait penser que cette tumeur est l'extériorisation au niveau du canal anal d'un sarcome du sinus uro-génital. Celle-ci est possible (84) mais ne survient que sur des tumeurs très évoluées, cliniquement évidentes.

oOo

# ETUDE D'ENSEMBLE

## A - ETIOLOGIE

Aucun facteur étiologique particulier n'a été retrouvé dans les antécédents des malades observés.

Signalons quelques faits disparates :

- Un traumatisme local a été signalé dans les jours précédent la découverte de la tumeur pour :

une tumeur orbitaire

une tumeur de la lèvre

une tumeur de la cuisse

- Une fois la tumeur est survenue au mollet, sur un muscle pathologique dans les suites d'une polyomyélite.

- Une tumeur pré-sternale congénitale a été trouvée chez un enfant présentant un syndrome dysmorphique particulier rappelant une mucopolysaccharidose. Après exploration complète, ce syndrome ne put être rattaché à rien de connu.

- Deux des observations sont celles de 2 frères qui présentèrent deux tumeurs de même siège para-anal antérieur, cliniquement semblables et histologiquement très voisines.

Le frère ainé , âgé de 28 mois au moment de la découverte de la tumeur mourut 11 mois plus tard avec une métastase pulmonaire.

Le frère cadet, qui n'était pas né au moment du décès du frère ainé était âgé de 3 mois lorsque se déclara la tumeur. Celle-ci était histologique-

ment mieux différenciée que celle de son frère et presqu'exclusivement myocytaire. Il est actuellement vivant 1 an après le premier signe, malgré une métastase ganglionnaire inguinale découverte et traitée 4 mois après la tumeur primitive.

Cette observation extraordinaire n'est pas unique et l'on en a rapporté une (44) exactement semblable. Il s'agissait de 2 sarcomes orbitaires chez deux frères de I4 et I2 ans. La tumeur du cadet fut découverte peu après le décès de l'ainé, dans les deux cas la survie fut de 20 mois. Là encore une des deux tumeurs était plus différenciée que l'autre.

Aucun facteur étiologique ou racial précis, n' est relevé dans les séries importantes de la littérature. Dans un cas (7I) l'apparition d'un sarcome orbitaire a été reliée à une radiothérapie antérieure pour rétinoblastome.

## B - ETUDE STATISTIQUE DE L'ENSEMBLE DES TUMEURS DE LA SERIE

I - L'étude de la courbe de distribution selon l'âge au Ier symptôme donne les résultats suivants (tableau VI).

Pour 8I tumeurs où l'âge est connu :

- les âges extrêmes sont de 0 à 15 ans , l'âge moyen étant de 3 ans 1/2;
- plus important et plus significatif est le fait que 43 tumeurs soit plus de moitié sont survenues avant l'âge de 2 ans 1/2.
- que 6I tumeurs, soit plus des 3/4 du total sont survenues avant l'âge de 5 ans 1/2;
- et 77 soit 95 % du total avant 10 ans.

La fréquence maximum se situe entre 15 et 21 mois, 14 des tumeurs étaient survenues chez des enfants de cet âge.

Les tumeurs sont également très fréquentes au cours du Ier trimestre de la vie : 8 cas dont 4 congénitaux.

Les sarcomes embryonnaires congénitaux sont connus de longue date (12-47-96) et il existe même un cas (35) authentifié par STOUT de tumeur vésicale découverte chez un foetus de 6 mois.

Nous avons adopté les critères exigés par STOUT (47) pour parler de tumeur congénitale: il faut que celle-ci ait été découverte à la naissance ou dans les 8 premiers jours de la vie.

4 tumeurs de la série :

- 1 de la langue
- 1 de la vessie
- 1 de la région pré-sternale
- 1 du vagin,

répondent à ces critères.

Nous avons exclu une autre tumeur peut-être congénitale qui était une tumeur de la prostate revélée à l'âge de 15 jours.

II - La distribution selon le sexe (Tableau VII)

Pour l'ensemble des 82 cas :

- 48 cas chez le garçon
- 34 cas chez la fille

soit 58,5 % et 41,5 %.

Cette prédominance masculine est signalée dans toutes les séries importantes de sarcomes embryonnaires (52-43-24-90-75). Elle est d'ailleurs commune selon EVANS à toutes les tumeurs mésenchymateuses de l'enfant.

Les pourcentages sont sensiblement les mêmes dans les différentes localisations :

- 56,5 et 43,5 % pour l'extrémité céphalique

- 6I, I et 38, 9 % pour le sinus urogénital , chiffres qui deviennent
- 57 et 43 % si l'on exclut du calcul les sarcomes paratesticulaires
- 63, 5 et 36, 5 pour le groupe V, résultat sans valeur étant donné le petit nombre de cas.

Un groupe fait exception c'est celui des sarcomes des parties molles où les proportions s'inversent :

- 4I, 7 % pour les garçons
- 58, 3 % pour les filles.

mais là encore ce groupe est trop restreint pour prendre ce résultat en considération.

III - L'âge moyen diffère dans les deux sexes , il est de 3 ans chez le garçon et de 4 ans chez la fille .

Il y a à cela deux raisons possibles :

- Dans cette série les 6 cas survenus après l'âge de 9 ans sont des cas féminins, bien qu'il soit certain que le sarcome embryonnaire puisse survenir après I0 ans chez le garçon. Nous avons d'ailleurs retrouvé à la clinique d'urologie deux observations de tumeurs prostatiques chez deux garçons de 16 ans qui sont vraisemblablement des sarcomes embryonnaires. Les seuls documents histologiques provenaient de drill-biopsies trans-rectales et ne permettaient pas de conclusion formelle, nous avons donc renoncé à utiliser ces observations.

- Même en faisant abstraction de ce fait le sarcome embryonnaire parait moins fréquent chez la fillette dans la Ière année.

La courbe de pourcentage des cas par tranche d'âge diffère dans les 2 sexes (tableau VIII ).

- chez le garçon : maximum des cas dans la Ière année de la vie puis décroissance à peu près régulière,

- chez la fille : maximum des cas dans la 2e année de la vie et courbe diphasique remontant après 6 ans.

IV - L'étude d'ensemble de la durée d'évolution dans les 78 cas où elle est connue donne les résultats suivants (tableau IX) :

- 50 décès et 4 récidives au-dessus de toute ressources thérapeutique,
- 24 survies plus ou moins longues.

Sur les 50 décès :

60 % sont survenus dans la Ière année suivant le Ier signe (parmi ceux-ci 5 décès post-opératoires).

85 % dans les I8 mois,

98 % dans les 3 ans.

Les 2% restants représentent un cas congénital non traité qui a survécu 5 ans et 3 mois.

Sur les 24 survivants actuellement indemnes :

12 ont moins de 3 ans de recul

12 survivent depuis plus de 3 ans :

- une seule tumeur du sinus urogénital qui est une tumeur de vessie chez une fille,
- un sarcome paratesticulaire (11 ans)
- 2 tumeurs de l'extrémité céphalique : une de l'orbite, l'autre de la lèvre supérieure
- 8 tumeurs des parties molles :
  - plusieurs d'entre elles ont présenté des récidives et même des métastases,
  - dans deux cas la récidive ou la métastase sont survenues aussi tard que 5 ans après la tumeur primitive.

Il est difficile d'en tirer des conclusions formelles, mais on peut au moins penser qu'il faut être extrêmement prudent avant d'affirmer la guérison d'un sarcome embryonnaire. Bien que le pronostic soit très sévère, on n'est jamais fondé à donner un pronostic desespéré (89).

Il y a peu de publications concernant l'évolution d'un groupe important de sarcomes embryonnaires et les quelques séries publiées concernent des tumeurs de l'extrémité céphalique.

- Sur 37 tumeurs (62)
  - . 3 survies dépassant 3 ans
  - . 34 décès dans un délai moyen de I0 mois après le diagnostic.

- Sur 38 tumeurs (60) comportant des sarcomes embryonnaires et des sarcomes de Riopelle
  - . I0 % de survie à 5 ans
  - . 55 % de décès dans la Ière année
  - . 76 % de décès constatés.

V - L'évolution anatomique peut obéir à plusieurs schémas différents :

A - Croissance lente purement locale puis accroissement secondaire rapide et invasif : ce schéma a été observé :

- dans plusieurs tumeurs vaginales
- dans une tumeur des parties molles
- dans une tumeur thoracique
- dans deux tumeurs parotidiennes.

B - Accroissement rapide et extension locale considérable sans métastases.
Ce schéma a été observé :

- dans la plupart des tumeurs vésico-prostatiques
- dans la plupart des tumeurs parotidiennes
- dans les tumeurs de l'orbite
- dans les tumeurs péritonéales.

C - Dissémination métastatique (tableau X)

- Les critères dont nous disposions pour juger de la dissémination métastatique sont essentiellement cliniques et radiologiques, car très peu d'autopsies ont pu être pratiquées.

Sur l'ensemble des 82 cas sont mentionnées 40 localisations métastatiques apparues chez 31 malades soit 38 % du total des cas. Chiffre très inférieur à celui de LAWRENCE (52) qui cite 30 métastases en 50 localisations pour 32 malades.

L'ordre de fréquence des métastases est le suivant :

- Poumons : 15 cas plus souvent uniques que multiples, les tumeurs des 5 groupes ont donné des métastases pulmonaires.

- Os : 6 cas

Ces métastases uniques ou multiples sont pratiquement l'apanage des sarcomes de l'extrémité céphalique (5 cas sur 6) et singulièrement des sarcomes de l'oreille moyenne. Sur 4 cas, les 3 dont l'évolution est connue ont eu des métastases osseuses.

La 6e métastase osseuse est celle d'un sarcome de la cuisse.

- Parties molles : 3 cas

- Le point de départ a été une fois une tumeur sous-cutanée lombaire qui a donné des métastases dans la graisse axillaire.

- Une fois une tumeur de la langue qui a donné des métastases sous cutanées et osseuses.

- Une fois une tumeur de la cuisse qui a métastasé aux muscles pararachidiens.

- Foie : 2 cas

Les deux fois il s'agissait de tumeurs de l'extrémité céphalique.

Une métastase péricardique, 1 métastase péritonéale ont été découvertes à l'autopsie. Des autopsies, plus nombreuses auraient certainement majoré ce chiffre.

Des métastases cérébrales sont mentionnées dans la littérature (5-52). Nous n'avons pas cru devoir retenir deux cas suggérés cliniquement par des anomalies de l'EEG ou des signes d'hypertension intra-crânienne.

Ces chiffres concordent à peu près avec les donnéss de la littérature (52-90) à l'exception des métastases ganglionnaires : 12 cas soit 15 % , chiffre sans doute sous-estimé. On cite habituellement 30 % d'atteintes ganglionnaires.

La fréquence et la distribution des métastases sont donc très variables selon le siège de la tumeur (tableau XI).

- pour les sarcomes du sinus urogénital :

9 métastases pulmonaire ou ganglionnaires, sur 36 cas, soit 25 % des cas

- pour le groupe V :

3 métastases pulmonaires sur 11 cas, soit là encore 25% des cas

- pour les sarcomes de l'extrémité céphalique :

10 cas sur 23 ont métastasé soit 44 % :

17 localisations couvrant toutes celles que nous avons cité

- pour les sarcomes des parties molles :

8 cas sur 12 ont métastasé soit 66 % :

I0 localisations dans tous les sièges sauf le foie.

oOo

# TRAITEMENT

Il n'est pas dans notre propos d'envisager le traitement du sarcome embryonnaire en détail dans ses différentes localisations.

Quelques faits de portée générale se dégagent cependant de l'étude des 82 observations.

Le traitement appliqué a été variable selon les cas, allant de l'exérèse simple limitée à l'exérèse large complétée par la radiothérapie et la chimiothérapie le plus souvent par l'Actinomycine D.

Deux notions sont certaines :

- L'exérèse limitée, sans traitement complémentaire, d'une tumeur polypeuse ou d'un nodule intra-musculaire a toujours été suivie de récidive ou de reprise dans des délais très variables allant de 8 jours à 13 mois.

- la radiothérapie seule, qui n'a d'ailleurs été appliquée que sur des tumeurs jugées inopérables, n'a jamais donné de guérison. Ce fait a pu être affirmé par l'étude comparative de séries relativement importantes de sarcomes orbitaires (75): la tumeur selon LEDERMAN (75) est radiosensible et non radiocurable. Encore faut-il préciser que la radiosensibilité est variable d'un cas à l'autre. Il suffit de comparer à cet égard les 2 observations (n° 76 et 79) de tumeurs médiastinales de la présente série.

- La chirurgie reste le seul espoir de guérison définitive. Il est remarquable que les seules localisations du sarcome embryonnaire pour lesquels on ne connaisse pas de guérison sont les localisations ou une chirurgie radicale est pratiquement impossible : le cholédoque et l'oreille interne (36-76).

La localisation dont le pronostic est le meilleur est le sarcome orbitaire (75) à condition que l'on pratique une éxentération qui réalise une exérèse large. On a pu de même obtenir des guérisons dans les sarcomes du sinus urogénital de la fille, au prix, il est vrai de mutilations effroyables (83).

Pour les tumeurs des membres, l'amputation ne paraît pas préférable à une exérèse large.

La surveillance ultérieure doit être serrée de façon à dépister le plus tôt possible les métastases. L'exérèse de celles-ci peut permettre des survies appréciables et peut être définitives au moins dans les sarcomes des parties molles.

La chimiothérapie par l'Actinomycine D apporte peut être une chance de guérison supplémentaire (85).

oOo

# TROISIEME PARTIE

## DISCUSSION NOSOLOGIQUE ET DIAGNOSTIC

## DISCUSSION NOSOLOGIQUE

Plusieurs tentatives ont été faites pour intégrer certains sarcomes embryonnaires dans le cadre des tumeurs particulières à la région où ils se développent.

On a pu ainsi rapprocher :

- sarcome du vagin et Mullérioblastome (55)
- sarcome de la prostate et néphroblastome (2)
- sarcome de la voie biliaire et hépatoblastome (10)

Toutes ces hypothèses ne peuvent s'appliquer à l'ensemble des sarcomes embryonnaires et doivent être abandonnées.

Trois faits résument la description histologique du sarcome embryonnaire et peuvent servir de base à une discussion nosologique.

- le sarcome embryonnaire est une tumeur mésenchymateuse,
- cette tumeur a la structure du mésenchyme embryonnaire indifférencié et l'on peut se demander si elle a toutes les potentialités de ce tissu,
- dans un grand nombre de cas s'observe une différenciation musculaire striée.

I - Le sarcome embryonnaire est une tumeur mésenchymateuse pure et il faut la distinguer de tumeurs ayant une composante épithéliale c'est à dire

- le Mullérioblastome
- le carcinome embryonnaire.

a - Le Müllerоblastome :

a en commun avec le sarcome embryonnaire du sinus urogénital certains caractères histologiques

C'est une prolifération sarcomateuse indifférenciée myxoïde où peuvent apparaitre des éléments musculaires striés.

Il existe cependant des différences fondamentales :

- le müllёroblastome est une tumeur de la femme âgée (58)
- c'est une tumeur utérine alors que le sarcome embryonnaire est vaginal ou cervico-vaginal,
- c'est une tumeur complexe puisque outre le tissu myxoïde et musculaire ces tumeurs comportent souvent des ilots de tissu cartilagineux ou osseux et surtout, condition sine qua non du diagnostic (22), une composante épithéliale maligne.

b - Le carcinome embryonnaire :

OBER (68) écrivait en I954 que le terme de mésenchymome (par lequel il désigne le sarcome embryonnaire vaginal) peut tout inclure jusqu'à l'adénocarcinome de l'endomètre. On a ainsi classé parmi les sarcomes embryonnaires du vagin des tumeurs myxoïdes ou oedémateuses comportant des zones d'aspect glandulaire indifférencié.

Il semble que ces tumeurs correspondent plutôt à ce qu'on a décrit sous le nom de carcinome du vagin ( 95):

Tumeur formée de grandes cellules claires à limites cellulaires plus ou moins précises, polygonales ou arrondies à noyau central unique. Ces cellules sont disposées en amas ou autour de lumières de taille inégale. Entre ces amas cellulaires se trouve un tissu lâche et réticulé semblable au mésenchyme embryonnaire.

Cette tumeur est un trophomésoblastome ou carcinome embryonnaire du vagin :

- l'aspect macroscopique : tumeur pédiculée du vagin,
- l'âge de survenue,
- les signes cliniques,
- le pronostic et l'extension métastatiques, sont ceux du sarcome embryonnaire. Les métastases seraient cependant plus fréquentes.

Sur les 14 tumeurs du vagin que comportait le matériel de base de cette étude nous avons finalement porté le diagnostic de carcinome embryonnaire 5 fois.

Cette tumeur est sans doute souvent méconnue et mal classée : VAWTER en cite 4 cas personnels en 20 ans sur 27 tumeurs du bas tractus génital de la petite fille mais n'en retrouve que 10 cas dans la littérature dont un dans le mémoire original de SCHILLER.

II - Le sarcome embryonnaire a la structure du mésenchyme embryonnaire indifférencié et l'on peut s'attendre à ce qu'il ait toutes les potentialités de ce tissu.

a - La tumeur du mésenchyme indifférenciée porte le nom de Myxome ou de myxosarcome.

Elle existe chez l'enfant (27) , mais MASSON et STOUT réservent le nom de Myxome avec tumeurs uniquement constituées de cellules rameuses avec quelques amas plus denses, noyés dans une substance fondamentale riche en mucopolysaccharides :

- L'apparition dans ce contexte histologique d'éléments différenciés d'une lignée mésenchymateuse doit faire classer la tumeur avec celles de cette lignée. L'exemple le plus net est celui du liposarcome myxoïde.

- Lorsqu'il existe plusieurs lignées mésenchymateuses, la tumeur est un mésenchymome.

- Le sarcome embryonnaire, souvent différencié dans le sens myoblastique n'est donc pas un myxome . Au demeurant, l'évolution du myxome pur, tumeur récidivant localement plusieurs fois sans donner de métastases et sur une période de plusieurs années, n'est pas celle du sarcome embryonnaire.

b - Le sarcome embryonnaire est-il un mésenchymome ?

Le terme de mésenchymome a été employé dans deux sens différents .

DOMINICI et WILLIS (11) l'ont appliqué à des tumeurs rétropéritonéales complexes (72). Ces tumeurs comportent une dominante lipoblastique et myxoïde et, selon les cas, des zones cartilagineuses, osseuses et musculaires lisses ou striées. Il peut également exister dans ces tumeurs des zones schwannoïdes et angiomateuses et fréquemment des ilots d'hématopoièse. Ces tumeurs bien différenciées sont des tumeurs de l'adulte, elles récidivent plusieurs fois à un intervalle relativement éloigné sans donner de métastases, tous caractères qui les éloignent des sarcomes embryonnaires.

STOUT a décrit sous le nom de mésenchymome des tumeurs survenant à tout âge et dans tous les sièges et qui sont bénignes ou malignes, selon qu'elles sont plus ou moins différenciées. Les mésenchymomes malins (63) se définissent comme une tumeur associant :

- un tissu fibrosarcomateux myxoïde ou non
- des éléments tumoraux d'au moins deux autres lignées mésenchymateuses reconnaissables.

De telles tumeurs ont été décrites dans la région rétropéritonéale et dans le médiastin (73).

Aucune des 82 tumeurs que nous avons considérées comme des sarcomes embryonnaires ne répondait à ces définitions.

Dans les 80 tumeurs pour lesquelles existaient des prélèvements de taille suffisante pour que l'étude ait quelque valeur:

- nous n'avons jamais trouvé ni de tissu cartilagineux, ni de tissu osseux,

- nous avons discuté 3 fois sur des prélèvements inclus en paraffine une différenciation lipoblastique, sans jamais pouvoir l'affirmer. Les colorations des graisses après coupe à congélation pratiquées dans 6 cas (65) ont été négatives.

- malgré la présence de leucocytes souvent en très grand nombre, nous n'avons jamais trouvé de foyers d'hématopoïèse.

Ces constatations concordent avec celles de la majorité des auteurs. Cependant, dans quelques cas de sarcomes du vagin sont décrits des ilots de cartilage. Il s'agit d'observations anciennes et dans deux cas (54-68) de tumeurs de la femme adulte et donc peut-être de mullérioblastomes.

On peut en conclure que le sarcome embryonnaire, tumeur myxoïde où seule s'observe une différenciation musculaire striée n'est pas un mésenchymome.

Le problème reste cependant posé dans le cas particulier des tumeurs rétropéritonéales et médiastinales, et il est significatif de voir que la fréquence de ces localisations varie beaucoup selon les auteurs, d'une série à l'autre de sarcomes embryonnaires.

Il s'agit en effet toujours de tumeurs volumineuses qu'il est pratiquement impossible d'examiner dans leur totalité. On ne pourrait donc jamais affirmer devant une tumeur myxoïde et rhabdomyoblastique que la différenciation musculaire strié est exclusive et qu'il n'existe pas en un point non exploré des éléments d'une autre lignée mésenchymateuse.

De plus, STOUT, tout en considérant le sarcome embryonnaire comme un rhabdomyosarcome, au moins dans ses localisations habituelles, indique qu'il faut appeler mésenchymome les tumeurs composées par :

- un tissu fibrosarcomateux myxoïde ou non,
- une lignée mésenchymateuse différenciée, le plus souvent musculaire striée.
- des éléments anaplasiques non reconnaissables et non classables (63)

Cette définition élargie du mésenchymome rejoint exactement celle que donne BODIAN du sarcome embryonnaire du sinus urogénital (I8):

Tumeur formée d'un mésenchyme embryonnaire montrant un degré variable de différenciation en tissu conjonctif et musculaire strié.

A ces restrictions près et en accord avec la majorité des auteurs on peut cependant classer le sarcome embryonnaire, tumeur mésenchymateuse à différenciation exclusivement myoblastique parmi les rabdomyosarcomes, et ceci bien qu'il naisse le plus souvent à l'écart de tout muscle strié.

III - La place du sarcome embryonnaire parmi les rhabdomyosarcomes.

A - A la suite de MASSON, les auteurs français distinguent deux grandes variétés de rhabdomyosarcomes, fondamentalement différents par leur histogénèse, leur aspect histologique et l'âge de leur survenue.

a - Les sarcomes rhabdopoïétiques comportent :

- Le sarcome dysgénétique de MASSON, appelé par Monsieur DELARUE (23) sarcome rhabdopoïétique myxoïde polymorphe, survenant en des points dépourvus de muscle strié : c'est le sarcome embryonnaire,

- Le sarcome alvéolaire de RIOPELLE et THERIAULT (82)

surtout chez l'adolescent et l'adulte jeune dans un muscle donnant souvent des métastases médullaires massives.

. Caractérisé par la présence d'alvéoles bordées de cellules myocytaires et contenant des cellules myocytaires libres. Les zones périphériques de la tumeur sont denses et anaplasiques, non myxoïdes.

Il existe des formes intermédiaires à ces deux types (23).

b - Le sarcome rhabdolytique.

Tumeur polymorphe fuso et giganto-cellulaire, prolifération d'éléments incapables de reconstruire des fibrilles à double striation.

Les études immunohistochimiques (39) sont à l'appui de cette cnnception :

- Les cellules du sarcome embryonnaire, même indifférenciées fixent les globulines anti-myosines.
- Les cellules du sarcome rhabdolytique , ne fixent pas les globulines anti-myosine : les cellules tumorales fusiformes fixent les globulines anti-collagène, les cellules géantes ne fixent aucune des deux globulines.

B - Les auteurs américains (43-74) distinguent les mêmes types tumoraux appelés :

- rhabdomyosarcome embryonnaire
- rhabdomyosarcome embryonnaire alvéolaire
- rabdomyosarcome polymorphe.

Les deux premiers sont des tumeurs dysgénétiques du sujet jeune.

Le troisième une tumeur de l'adulte, produit de dédifférenciation du muscle.

Cette conception qui parait voisine de celle de MASSON en diffère cependant car le sarcome polymorphe n'est pas formellement opposé aux sarcomes dysgénétiques :

- Les formes de transition entre le sarcome embryonnaire et le sarcome alvéolaire sont décrites comme très fréquentes. Les critères diagnostics de ce dernier ne sont d'ailleurs peut être pas très stricts (80).

- Surtout les formes de passage sont possibles entre les sarcomes dysgénétiques et les sarcomes du muscle strié adulte. Celui-ci peut être rhabdopoïétique et différencier des cellules tumorales striées ce qui est contraire à la définition même que donne MASSON de cette tumeur.

Les études de cancérigénèse du muscle strié montrent qu'au moins chez l'animal il existe des tumeurs rhabdopoïétiques développées dans le muscle strié adulte, au cours de la régénération qui suit une nécrose initiale.

Les résultats les plus constants sont obtenus chez le rat :

- par les carbures polycycliques (37)
- surtout par les métaux lourds, Nickel, Cobalt, Cadmnium, en implants intra-musculaires (31, 32, 37).

Les tumeurs ainsi obtenues ont un degré de différenciation très variable. Dans certains cas existent dans la tumeur et dans ses métastases des myocytes striés.

C- Enfin, à propos d'une série de tumeurs de l'orbite (75) ZIMMERMAN à proposé d'isoler un troisième type de rhabdomyosarcome embryonnaire pour lequel il propose le nom de rhabdomyosarcome différencié.

Il décrit cette tumeur comme une tumeur sarcomateuse fusocellulaire presqu'entièrement constituée de myocytes rubanés mono ou plurinucléés. La tumeur naitrait dans un muscle et aurait un meilleur pronostic que les autres rhabdomyosarcomes embryonnaires.

D- Nous avons examiné au cours de cette étude 14 rhabdomyosarcomes développés dans un muscle:

- il n'y avait aucun sarcome rhabdolytique
- 6 tumeurs étaient des sarcomes alvéolaires :
  1 de l'aile du nez
  1 du cordon spermatique
  4 des muscles des membres
- 7 étaient des sarcomes embryonnaires myxoïdes et rhabdopoïétiques. Ils ont été étudiés dans le groupe IV.
- 1 qui paraissait sur un prélèvement biopsique être un sarcome embryonnaire avait sur la pièce d'exérèse l'aspect d'un sarcome alvéolaire typique et c'est finalement ce diagnostic qui a été retenu.

Dans les 73 autres tumeurs de la série nous n'avons trouvé qu'une fois des zones d'aspect franchement alvéolaire. Il s'agissait d'un sarcome prostatique.

L'aspect décrit par ZIMMERMAN de tumeur fusocellulaire presqu'entièrement constitué de myoblastes a été observé 4 fois:

- deux fois dans les métastases de tumeurs si peu différenciées que ce sont ces métastases qui permirent de faire le diagnostic.
- une fois dans la récidive vésicale d'une tumeur vaginale myxoïde parfaitement typique.
- une fois dans une tumeur primitive para-anale .

Deux des cas sont morts dans les délais habituels au sarcome embryonnaire. Dans un seul cas le recul est de 6 ans, c'est d'ailleurs après ce délai qu'est apparue la métastase ganglionnaire.

Puisque dans 3 cas l'aspect de rhabdomyosarcome différencié coexistait avec une autre localisation typique, il ne nous parait pas légitime jusqu'à plus ample informé d'extraire ces tumeurs du cadre des sarcomes embryonnaires.

IV - Les sarcomes embryonnaires sans différenciation myoblastique.

S'il est légitime d'intégrer aux rabdomyosarcomes les sarcomes embryonnaires à différenciation myoblastique, peut-on y joindre les tumeurs dans laquelle cette différenciation n'a pas été retrouvée ?

Certains auteurs (100) dont WILLIS (10) pensent qu'il faut appeler les tumeurs sans différenciation myoblastique : sarcome embryonnaire cellulaire et les tumeurs différenciées : rhabdomyosarcome embryonnaire.

Il s'agit en fait, les arguments cliniques et évolutifs le prouvent, de la même tumeur, et il parait artificiel de séparer des mêmes tumeurs d'un blastème myogène selon que celui-ci est plus ou moins différencié. Il faut ajouter à cela que la mise en évidence de la différenciation musculaire dépend en grande partie de la patience de l'observateur, du nombre de prélèvements examinés et de la qualité de la technique (60-75) Pour ces raisons, les auteurs américains appellent les tumeurs, différenciées ou non, des rhabdomyosarcomes embryonnaires.

Nous pensons pour notre part que les appellations de : sarcome embryonnaire avec ou sans différenciation myoblastique sont les moins critiquables.

V - L'histogénèse du sarcome embryonnaire reste hypothétique.

- Pour NICHOLSON (9) la tumeur résulte d'une métaplasie de dédifférenciation, suivie de maturation myoblastique d'un territoire conjonctif.

- Pour les autres auteurs, la tumeur est dysgénétique et provient de vestiges persistants de mésenchyme embryonnaires, indiscernables à l'état normal.

Il faut ici citer WILLIS in extenso :

"Il est très probable que l'origine habituelle des tumeurs rhabdomyoblastiques n'est pas le tissu musculaire adulte mais un tissu embryonnaire, qu'il soit musculaire à l'état potentiel ou mésenchymateux indifférencié et capable de différenciation musculaire hétéroplastique..... La formation de rhabdomyoblastes dans les néphroblastomes, les hépatoblastomes et les sarcomes de la voie biliaire prouve sans discussion que le mésenchyme embryonnaire, dans de nombreux points ou n'existent pas normalement de rhabdomyoblastes est néanmoins capable de devenir rhabdomyoblastique".

oOo

# DIAGNOSTIC

I - On peut conclure de l'étude histologique et de la discussion nosologique que les conditions du diagnostic sont variables .

Si la tumeur est massive :

- On pourra porter le diagnostic de sarcome embryonnaire :
. pour une tumeur myxoïde polymorphe et rhabdomyoblastique
. pour une tumeur fusiforme rhabdomyoblastique.

- En l'absence de différenciation musculaire le diagnostic sera toujours discutable : Pour les 43 tumeurs massives de la série nous n'avons porté qu'une fois le diagnostic de sarcome embryonnaire sans ce critère. Il s'agissait d'une tumeur de l'orbite myxoïde et polymorphe cliniquement et macroscopiquement typique.

Si la tumeur est botryoïde :

- Les arguments macroscopiques et topographiques ont une énorme valeur et feront rechercher les minimes anomalies nucléaires, les condensations cellulaires ébauchant un cambium layer. Ces signes permettront un diagnostic formel, même en l'absence de différenciation musculaire.

II - Certains problèmes pratiques se posent, surtout si l'on ne dispose pour le diagnostic que de fragments biopsiques trop restreints pour que le morphisme de la tumeur soit apparent.

Nous envisagerons le diagnostic différentiel uniquement sous l'angle histologique et successivement pour les différentes localisations.

A - Les sarcomes du sinus urogénital

- Le sarcome de la vessie est pratiquement la seule variété tumorale de cet organe qui existe chez l'enfant et le diagnostic en est aisé.

STOUT (101) signale cependant l'existence chez l'enfant de leiomyosarcomes vésicoprostatiques.

- Le sarcome du vagin : nous avons vu les problèmes que peut poser le carcinome embryonnaire. Une autre cause d'erreur est l'existence de polypes oedémateux du vagin survenant chez l'enfant très jeune et même à la naissance -(66) leur aspect macroscopique peut être celui d'une tumeur botryoïde débutante n'ayant encore qu'une seule végétation.

L'examen histologique fournit des signes d'interprétation difficile :

- il n'y a pas de monstruosités nucléaires
- la substance fondamentale est moins riche en mucopolysaccharides
- il n'y pas de condensations cellulaires sous épithéliales ni de thèques intra-épithéliales
- l'épithélium est hyperplasique.

Si le prélèvement est trop limité pour qu'on puisse examiner le pied de la végétation et l'extension du processus tumoral sous la muqueuse macroscopiquement indemne il peut être difficile de conclure au premier examen.

Nous avons observé au cours de cette étude un léiomyosarcome de l'isthme utérin, chez une fillette de 9 ans :la tumeur était à développement abdominal et histologiquement typique. Cette tumeur est donc facile à distinguer du sarcome embryonnaire. Elle doit être rare puisque STOUT considère que les tumeurs vésico-prostatiques citées plus haut sont les seules leiomyosarcomes de l'enfant.

- Pour les tumeurs de l'orbite :

- le sympathoblastome,

- les tumeurs à point de départ oculaire doivent être diagnostiqués cliniquement,

- les réticulo-sarcomes de l'orbite sont fréquents:

- ils sont aisés à distinguer lorsqu'ils sont à point de départ osseux car l'atteinte osseuse est tardive dans le sarcome embryonnaire de l'orbite,

- ce peut être beaucoup plus difficile si le réticulo-sarcome nait des parties molles. Dans ce cas l'existence d'une atteinte ganglionnaire plaide pour le réticulosarcome.

- STOUT cite l'existence de myxomes de l'orbite (27) et il a été décrit également des fibrosarcomes certains d'entre eux sont sans doute des sarcomes embryonnaires mais il est impossible de l'affirmer en l'absence de différenciation musculaire.

- OFFRET (7I) cite comme diagnostic des tumeurs différenciées le myoblastome granulocellulaire dont des cas orbitaires ont été rapportés.

- L'argument de fréquence joue en faveur du sarcome embryonnaire qui représenterait (75) plus de la moitié des tumeurs orbitaires de l'enfant.

- Les tumeurs du cavum :

peuvent préter à confusion avec les fibromes des fosses nasales. Les tumeurs fasciculées denses, qu'elles soient ou non très vascularisées, sont aisément distinguées du sarcome embryonnaire. Il peut être plus difficile de distinguer un sarcome botryoïde d'un banal polype oedémateux, histologiquement très proche, jusqu'à l'infiltration éosinophilique dans certains cas (53). Les arguments histologiques en faveur du sarcome botryoïde sont ceux que nous avons vu à propos des polypes du vagin. Les arguments macroscopiques ont une certaine valeur si la tumeur est très volumineuse.

B - Sarcomes paratesticulaires.

- Le léiomyosarcome du cordon ne s'observe que chez l'adulte (33)

- Le dysembryome testiculaire à évolution rhabdomyosarcomateuse pure est une tumeur très rare (11 cas colligés dont 5 chez l'enfant ) (81) on peut le discuter dans le cas d'une tumeur étendue au testicule et au cordon, dont le point de départ ne peut être précisé. L'atteinte du testicule est rare mais possible au cours du sarcome embryonnaire para-testiculaire. Elle a un aspect histologique particulier, la zone d'invasion très indifférenciée ressemble à un réticulosarcome (33).

C - Sarcomes de l'extrémité céphalique.

Ce sont probablement de tous les sarcomes embryonnaires ceux dont le diagnostic est le plus ardu car la pathologie tumorale de la région est complexe chez l'enfant.

Une des premières séries publiées de sarcomes de l'extrémité céphalique (62) cite pour 37 tumeurs 12 diagnostics initiaux différents.

- Pour les tumeurs parotidiennes :

Les épithéliomas à stroma remanié existent chez l'enfant (16) et peuvent causer quelques difficultés s'ils sont très myxoïdes.

Leur allure macroscopique et leur évolution cliniquement plus lente les distingue de la plupart des sarcomes embryonnaires, mais nous avons vu dans la série 2 sarcomes parotidiens à évolution lente longtemps à la glande.

Il existe également des réticulosarcomes et des sympathoblastomes latéro-cervicaux et des ostéosarcomes de la mandibule qui peuvent être de diagnostic difficile sur un prélèvement limité.

- Pour le sarcome de l'oreille moyenne :

Le granulome éosinophile est surtout un diagnostic qui peut se poser cliniquement et n'offre pas de difficulté histologique.

D - Le sarcome des voies biliaires, toujours découvert à un stade avancé ne pose pas de problèmes diagnostiques.

E - Les sarcomes péritonéaux et rétropéritonéaux :

Certaines difficultés du diagnostic sont plus des difficultés de nosologie.

On a signalé pratiquement toutes les variétés de tumeurs mésenchymateuses dans le mésentère (102) le grand épiploon (92) et la région rétropéritonéale (72).

Dans le matériel de base de cette étude, il y avait 10 tumeurs intrapéritonéales. 3 étaient des sarcomes embryonnaires.

- l'une était un fibrosarcome, pour autant qu'on puisse en juger car la structure avait été très modifiée par radiothérapie,

- l'une fibromyxoïde et comportant de très nombreux flots d'hématopoïèse a été considérée comme un mésenchymome de DOMINICI compte tenu de l'évolution. Celle-ci s'étendait sur 5 ans, il y avait eu 2 ans après l'exérèse de la tumeur primitive une récidive.

- les 5 autres, anaplasiques, avaient un aspect très comparable et comportaient de larges plages de cellules claires d'aspect vaguement épithélial séparées par des zones oedémateuses presque acellulaires et de grandes aires de nécrose. Elles ont été considérées sans certitude aucune comme des dysembryomes.

F - Les tumeurs des parties molles :

- le sarcome rhabdolytique, fuso et giganto-cellulaire ne s'observe pas chez l'enfant.

- En l'absence de différenciation musculaire il est impossible de distinguer ces tumeurs de celles du tissu conjonctif commun. MASSON cite ainsi un myxome de la fesse qui ne fut identifié comme sarcome rhabdopoïétique qu'à la 2e récidive.

- Ceci ne concerne pas le fibrosarcome que l'on peut diagnostiquer sur l'existence de lacunes vasculaires et d'un grand nombre de mitoses caractères qu'on ne retrouve pas dans le sarcome embryonnaire.

- Le diagnostic de fibromyxome, fibrome oedémateux, parfois seul possible sera quelquefois infirmé par l'apparition d'une métastase ganglionnaire myoblastique.

- Le diagnostic de liposarcome myxoïde repose sur la mise en évidence de graisses dans les cellules tumorales. STOUT considère cette tumeur comme rare chez l'enfant (9I).

oOo

Les dossiers cliniques consultés pour cette étude ont été mis à notre disposition par :

Madame le Docteur BRAUN-VALLON
Monsieur le Professeur COUVELAIRE
Monsieur le Professeur FEVRE
Monsieur le Docteur FRIEZ
Monsieur le Professeur LAPLANE
Monsieur le Docteur MASPETIOL
Monsieur le Docteur PETIT
Mademoiselle le Docteur SCHWEISGUTH

Nous avons reçu dans leurs services un parfait accueil et nous leur exprimons notre gratitude pour nous avoir permis d'accomplir ce travail.

Les documents histologiques correspondants nous ont été communiqués par :

Monsieur le Docteur Rémy GERARD-MARCHANT
Monsieur le Docteur GUBLER
Madame le Docteur GUY-GRAND
Monsieur le Docteur LEGLAND
Monsieur le Professeur NEZELOF

Nous les remercions pour leur complaisance et leurs précieux conseils.

# QUATRIEME PARTIE

# CONCLUSIONS

# CONCLUSIONS

82 observations anatomo-cliniques de Sarcomes Embryonnaires ont été réunies et étudiées pour ce travail.

L'analyse de ce matériel met en lumière les faits suivants :

## I - CLINIQUEMENT

Le sarcome embryonnaire est une tumeur du jeune enfant : plus de la moitié des cas étudiés sont survenus avant l'âge de 2 ans et demi.

La tumeur est ubiquitaire mais certains sites sont très fréquents :

= les tumeurs du sinus uro-génital et de l'extrémité céphalique représentent près de 75 % des cas de la série.

= les 25 % restants consistent en :

- 7 tumeurs des muscles striés des membres ou du tronc,
- 5 du tissu sous-cutané,
- 3 de la région de l'ouraque,
- 3 du thorax,
- 3 du péritoine ou de la région rétro-péritonéale,
- 1 du cholédoque,
- 1 du canal anal.

## II - ANATOMIQUEMENT

Un aspect macroscopique est très évocateur, celui de tumeur végétante, botryoïde que prennent les tumeurs développées sous la muqueuse d'un viscère creux ou d'une cavité naturelle. Dans les zones d'invasion et les tumeurs profondes , la tumeur est compacte, parfois myxomateuse.

La structure histologique, généralement myxoïde et polymorphe, rappelle celle du mésenchyme embryonnaire. Sur ce fond indifférencié apparaissent souvent, mais non de façon constante, des éléments de la lignée rhabdomyoblastique. Ils ont été retrouvés dans 75 % des tumeurs étudiées.

Cette différenciation musculaire striée est connue dans de multiples tumeurs dysgénétiques. Dans le sarcome embryonnaire elle est exclusive ce qui fait ranger la tumeur dans les rhabdomyosarcomes, bien qu'elle ait le plus souvent son origine à l'écart du muscle strié.

## III - EVOLUTION

Le sarcome embryonnaire est une tumeur grave :

= les 2/3 des tumeurs étudiées ont eu une évolution mortelle, le plus souvent en moins d'un an à dater du premier signe.

= seuls, 4 cas ont actuellement une survie dépassant 5 ans.

Habituellement la tumeur récidive à son point d'origine et prend un développement local considérable. Des métastases n'ont été retrouvées que dans 40 % des cas de la série. Elles se font à la fois par voie sanguine et lymphatique et sont, par ordre de fréquence, pulmonaires, ganglionnaires et osseuses.

Le pronostic dépend en partie du siège de la tumeur qui conditionne la précocité du diagnostic et les possibilités d'exérèse chirurgicale . La radiothérapie est d'efficacité variable.

IV - L'histogénèse reste mystérieuse et débattue : la majorité des auteurs font du sarcome embryonnaire une tumeur dysgénétique, développée à partir de vestiges du mésenchyme embryonnaire.

Aucun élément étiologique n'a été retrouvé, la série comporte cependant 2 tumeurs survenues au même siège chez 2 frères.

oOo

# ANNEXE I

## TABLEAUX RECAPITULATIFS

## I - Siège de 82 Sarcomes Embryonnaires

### GENITAUX

Garcons : 22 — Filles : 14 → 36 = 44 %

### EXTRA-GENITAUX

| Ext. céphalique | | Parties molles | | Divers | |
|---|---|---|---|---|---|
| | | Muscle : | | | |
| Rég. parotidienne | 8 | Cuisse | 3 | Ouraque | 3 |
| | | Fesse | 1 | | |
| Or. moyenne | 4 | Bras | 1 | Thorax | 3 |
| | | Jambe | 1 | | |
| Cavité buccale | 5 | Gd dorsal | 1 | Rétro-Périt. | 2 |
| | | Sous-cutanés | | | |
| Orbite | + | Gde lèvre | 1 | Mésentère | 1 |
| | | Périnée | 2 | | |
| Cavum | 2 | Pré-sternal | 1 | Cholédoque | 1 |
| | | Lombaire | 1 | | |
| | | | | Canal anal | 1 |
| 28% | 23 | 14,5% | 12 | 13,5% | 11 |

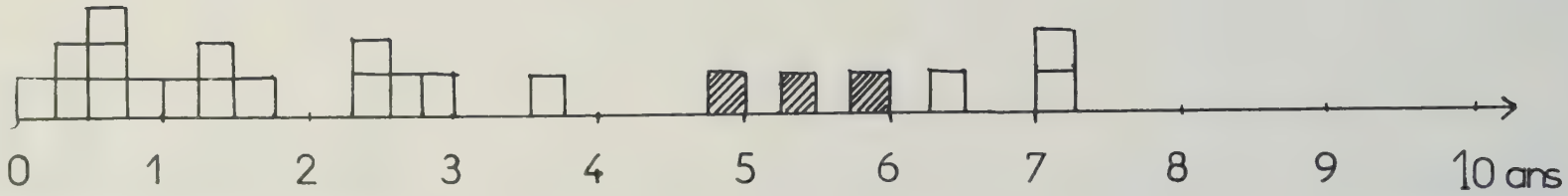
46 = 56%

II Sarcomes embryonnaires du Sinus Uro-Génital : Age de survenue.

Garçons : 22 cas

□ vésicaux et prostatiques

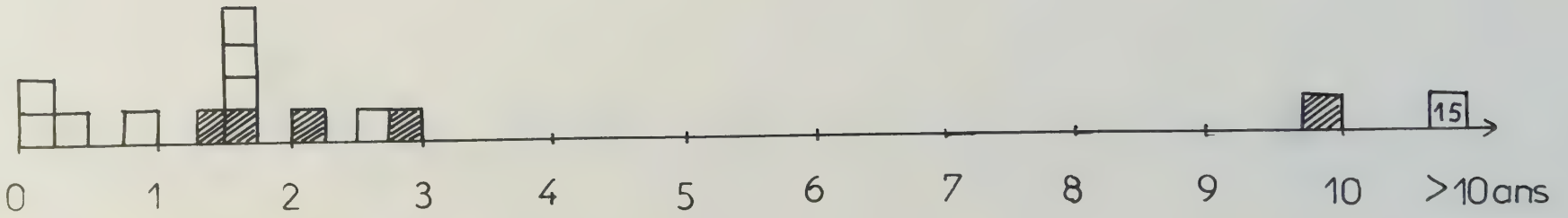
▨ para-testiculaires.




Filles : 14 cas

□ vaginaux

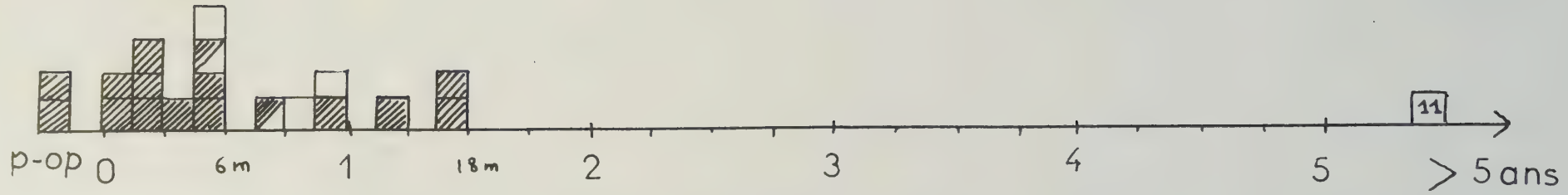
▨ vésicaux



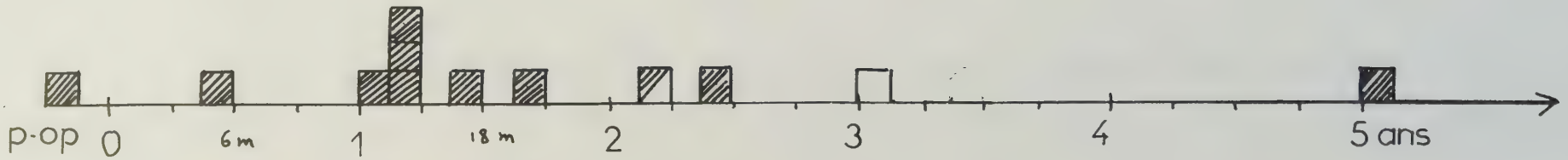
III Sarcomes embryonnaires du sinus U.G. : Durée d'évolution à dater du 1° signe

▨ décédé ☐ survivant ▨ survivant avec récidive ou métastase

Garçons :

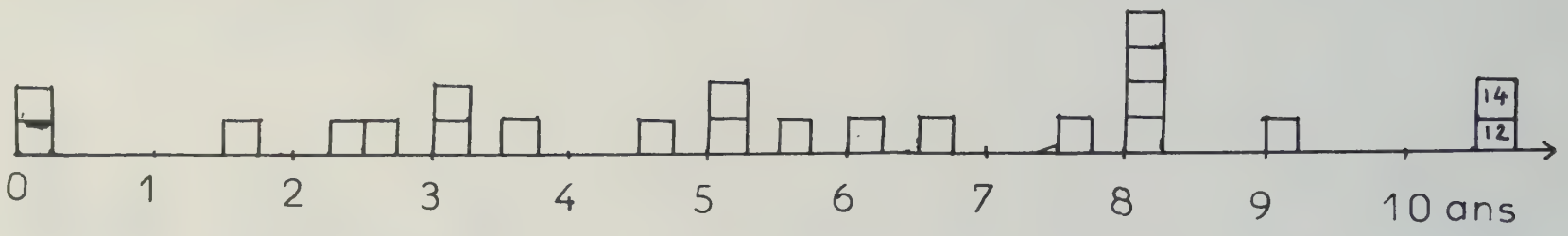



Filles :

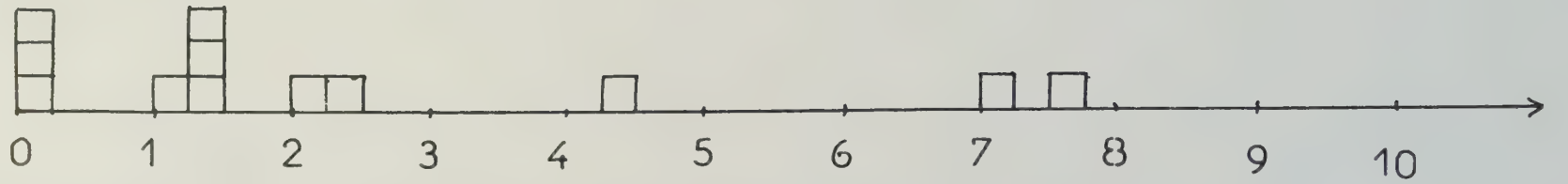


## IV Sarcomes embryonnaires extra-génitaux : Age de survenue

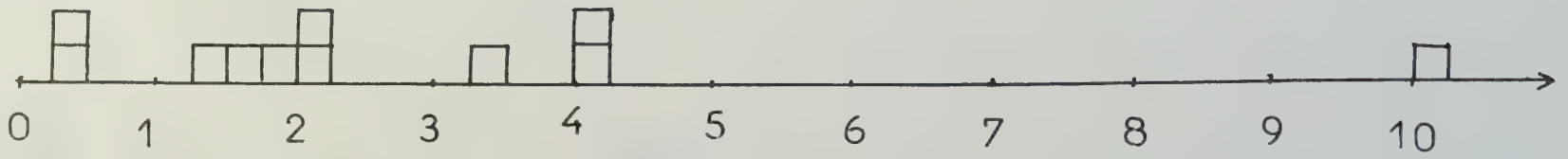
Extrêmité céphalique : 23 cas




Parties molles : 12 cas



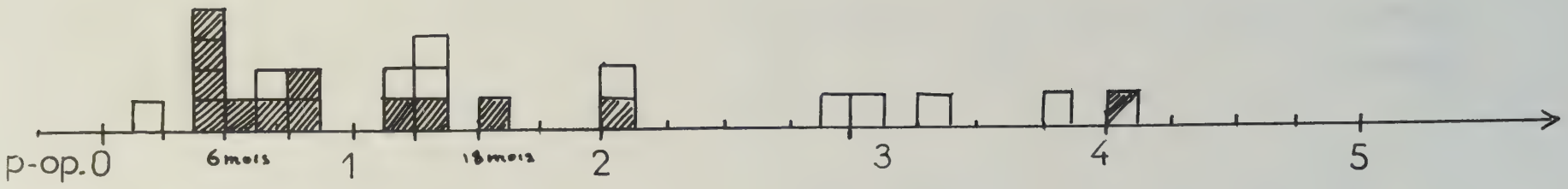

Divers : 11 cas



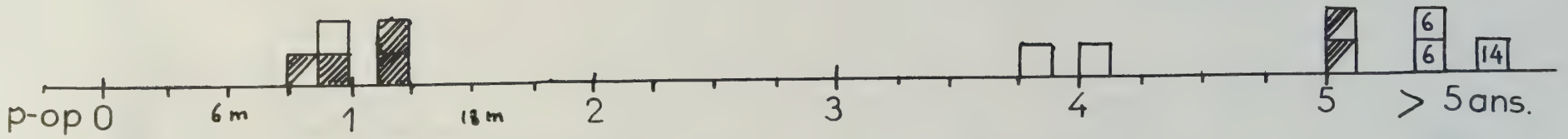
V Sarcomes embryonnaires extra-génitaux : Durée d'évolution à dater du 1° signe.

décédés □ survivants ▨ survivants avec métastase ou récidive

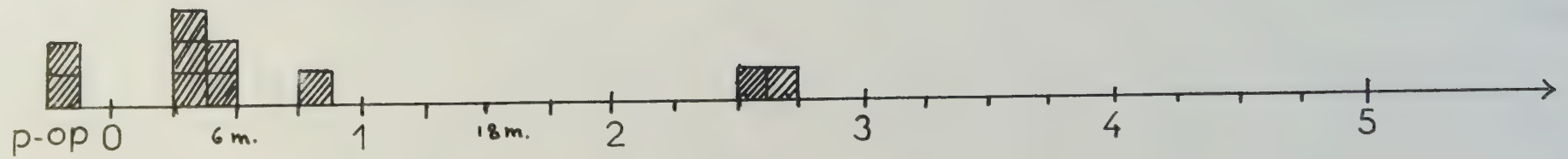
Extrèmité céphalique :




Parties molles




Divers

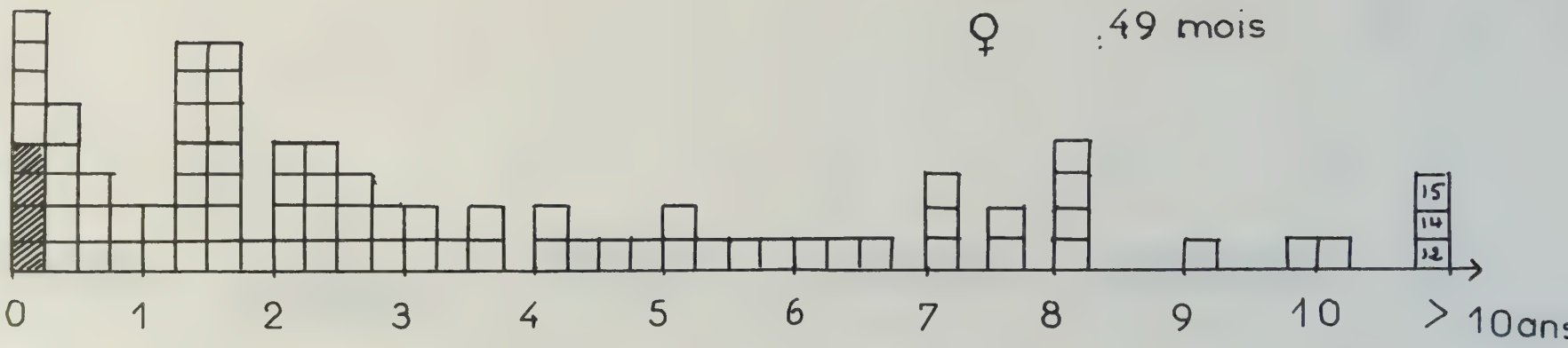


# VI SARCOME EMBRYONNAIRE : AGE DE SURVENUE sur 81 cas

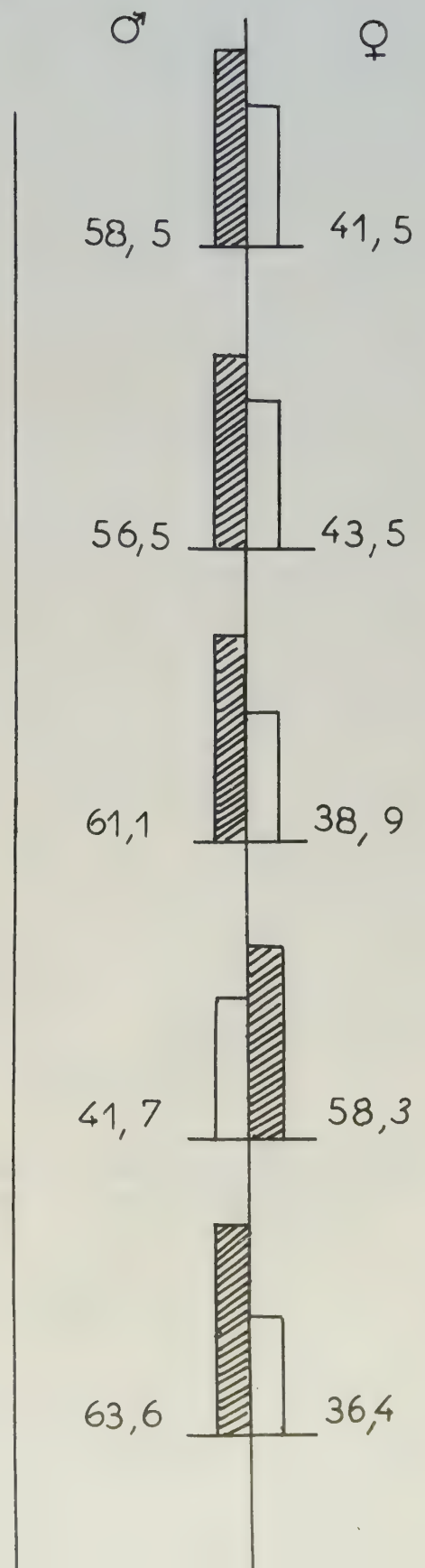
▨ Tumeurs congénitales : 5%

plus de 50 % des cas avant 2 ans ½
" " 75% " " " 5 ans ½

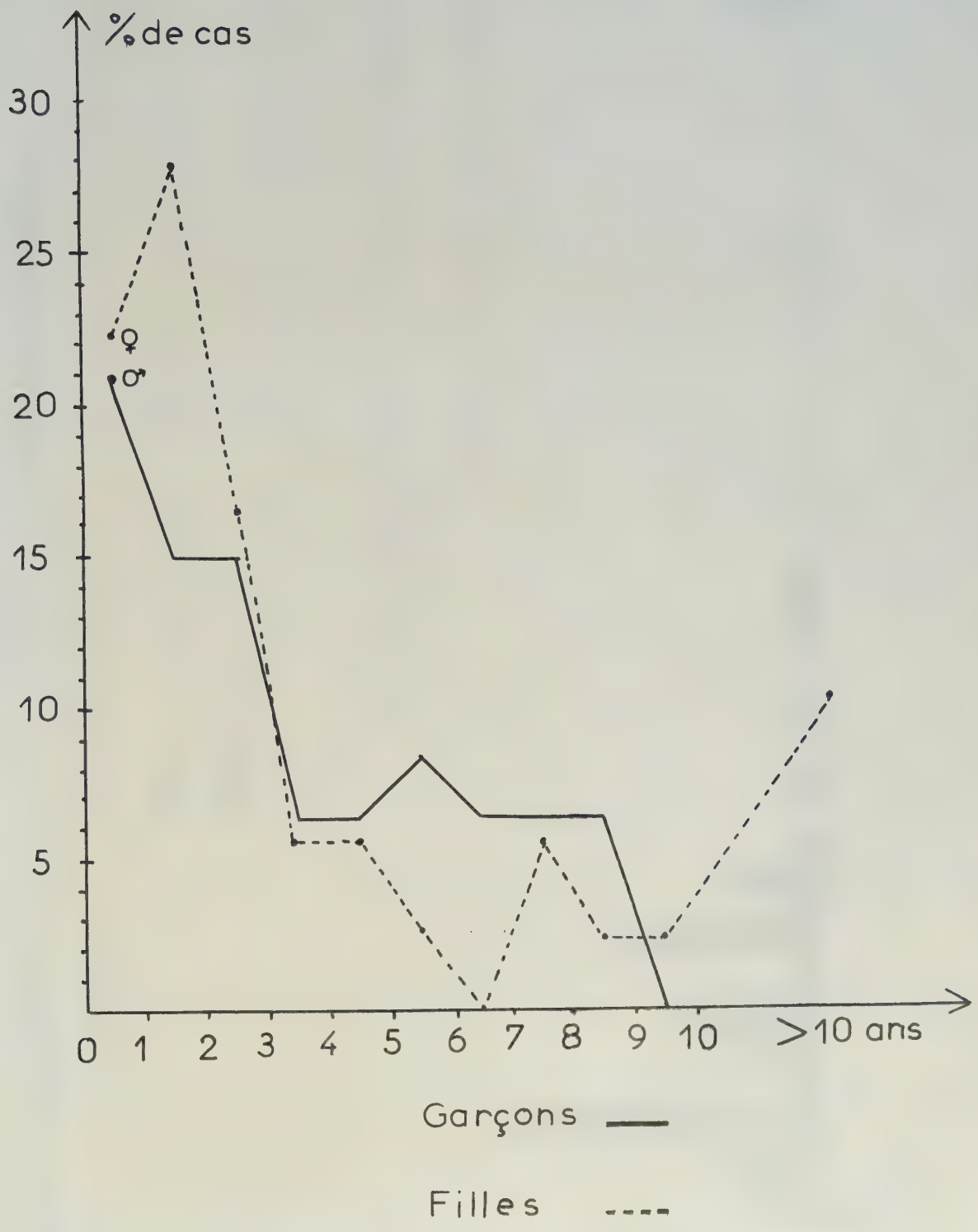
âge moyen : 42 mois ½
♂ : 37 mois
♀ : 49 mois



## VII Distribution selon le sexe



## VIII Sarcomes Embryonnaires : Fréquence en(f)de l'âge



## IX Sarcomes embryonnaires : Durée d'évolution à dater du 1° signe

78 cas : □ survivants

▨ survivants avec récidive ou métastase

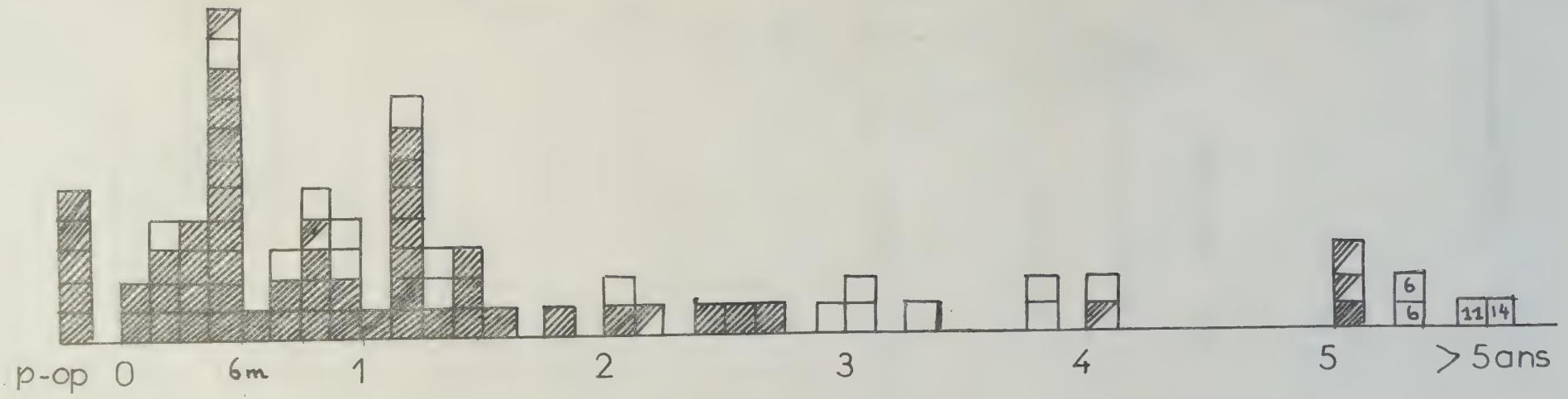
▨ décédés

sur 50 décès

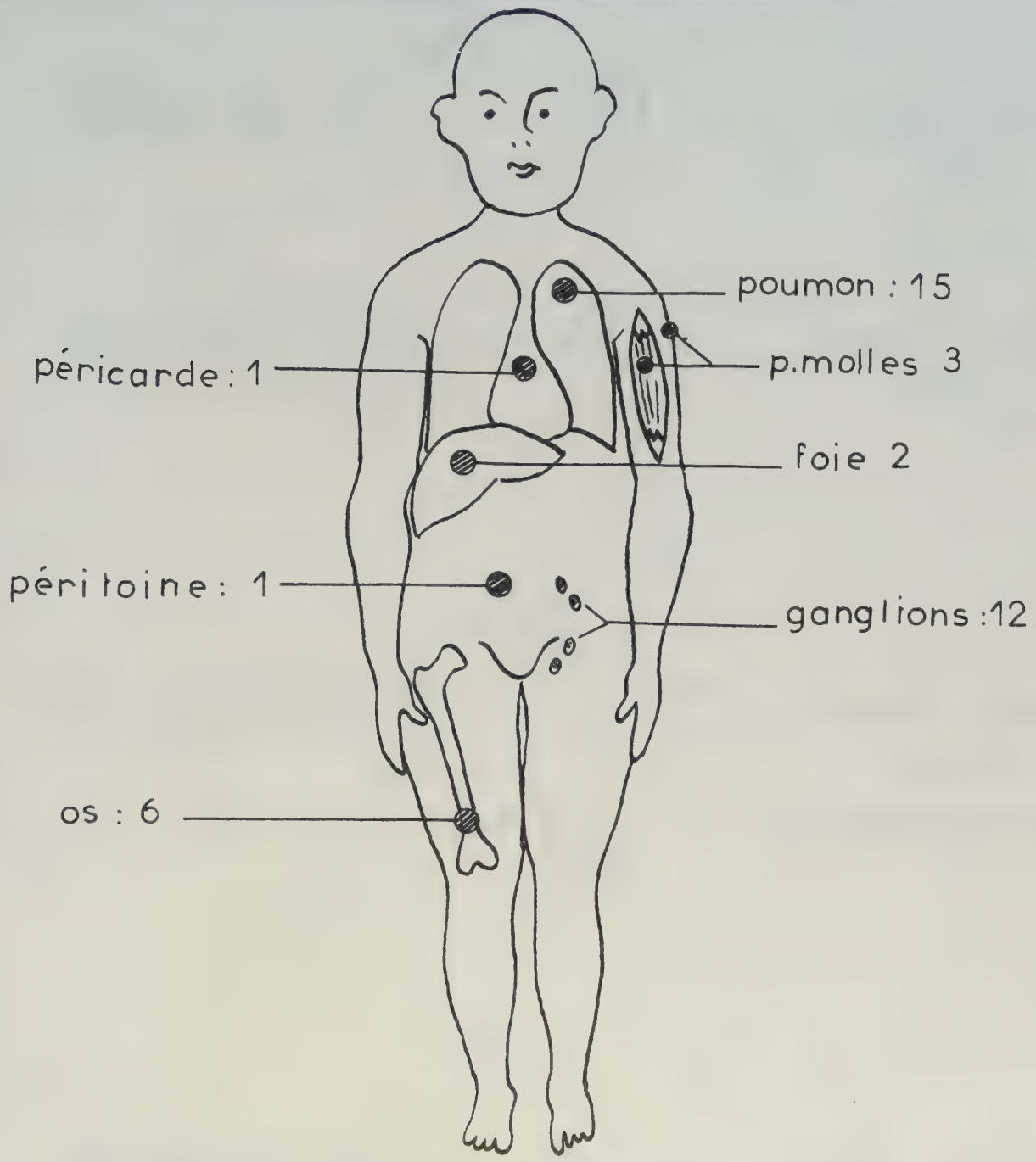
30 soit 61 % avant 12 mois

41 soit 84 % avant 18 mois

49 soit 98 % avant 2 ans et 9 mois



## X Sarcomes embryonnaires : Métastases

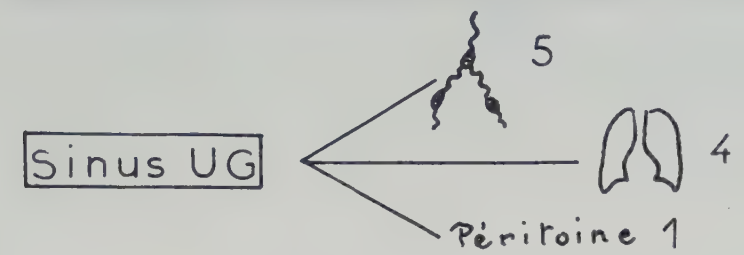



40 localisations chez 31 malades :

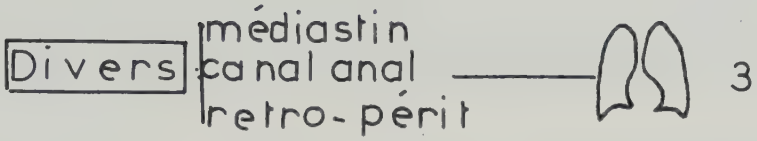
→ 1 ou plusieurs métastases dans :

37,8 % des cas

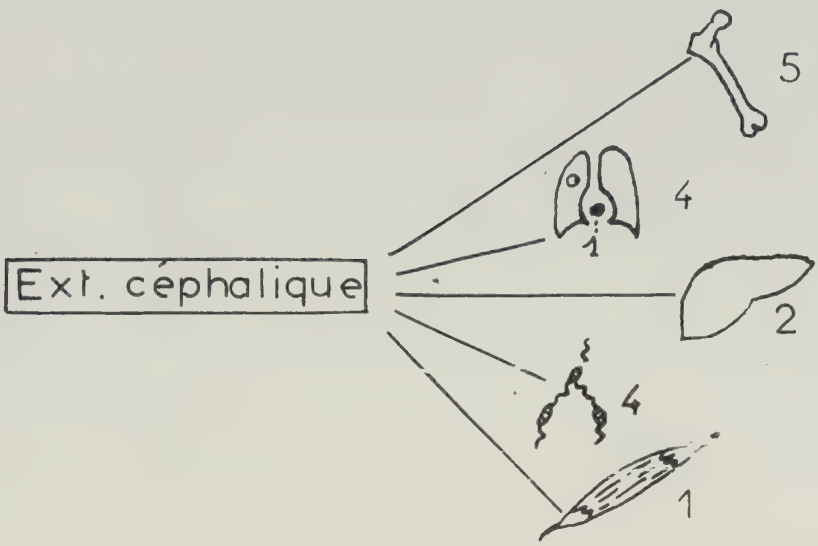
## XI Sites métastatiques en fonction du siège



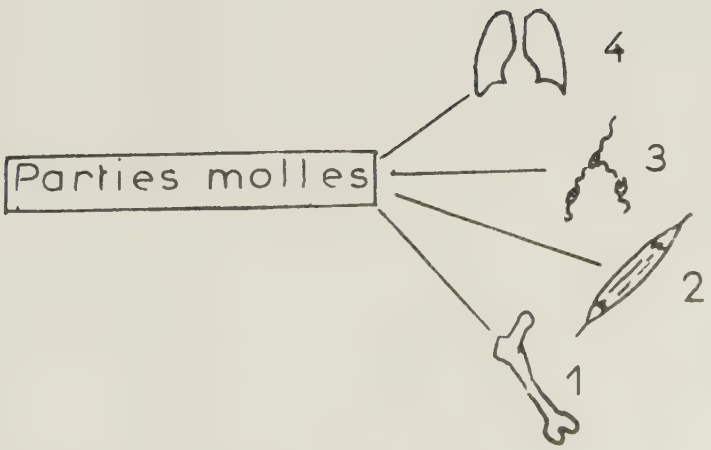

10 mét : 36 cas
27 %




3 mét : 11 cas
27 %




10 mét : 23 cas
43,5 %
17 localisations




8 mét : 12 cas
66 %
10 localisations

# ANNEXE II

## RESUME DES OBSERVATIONS UTILISEES

## RESUME DES OBSERVATIONS UTILISEES

- le numéro est celui du dossier clinique
- le numéro des lames histologiques est entre parenthèses

### I - TUMEURS DU SINUS UROGENITAL MASCULIN

1 - A... Alain , I.G.R. 53-4251 (I.G.R. 1431)

- Hospitalisé à l'âge de 8 mois pour hémorragie rectale et rétention d'urine.
- Enorme tumeur pelvienne cliniquement perçue.
- La cystostomie est jugée seule possible.
- Décès un mois après le premier symptôme dans un tableau d'occlusion.

2 - B... Jean-Pierre (SVP 1999) Chirurgie SVP 10.253.

- Hospitalisé à 28 mois pour rétention d'urine, attribuée à un phimosis.
- Amélioration par la cure de celui-ci.
- Nouvel épisode de rétention avec douleur à la station assise, un mois plus tard.
- Découverte à l'examen d'une tumeur pelvienne et d'une adénopathie inguinale métastatique. L'UIV montre une vessie surélevée à fond mamelonné .
- Cystostomie de nécessité, deux mois après le premier signe.
- Décès 5 mois après le Ier signe.

3 - B... Dominique, (SVP . - 2056 ) Chirurgie SVP 10.478.

- Hospitalisé à l'âge de 16 mois pour rétention aiguë fébrile qui cède au traitement anti-infectieux.
- Nouvelle rétention 1 mois 1/2 plus tard. L'examen retrouve une douleur à l'extension de la cuisse gauche et une tumeur pelvienne.
- l'urographie montre : vessie surélevée à fond mamelonné
  distension du haut appareil.

- Cystostomie.
- Apparition 2 mois après le premier signe d'une ascite et de signes de compression veineuse de la jambe gauche précédant le décès de quelques jours.

4 - B... Abdel Isak., CCI 21.128 (NEM 27.296)

- A l'âge de 35 mois : infection urinaire résistant au traitement.
- Un mois plus tard : découverte au TR d'une tumeur pelvienne UIV : dilatation des uretères qui sont refoulés latéralement dans leur partie terminale.
- Pelvectomie totale enlevant une volumineuse tumeur centrée sur la prostate et bourgeonnant dans la vessie.
- 4 mois plus tard : volvulus du grêle sur bride, la réintervention montre l'absence de récidive.
- 5 mois plus tard : récidive tumorale comblant le pelvis
- Cachexie progressive et décès, sans métastases diagnostiquées 6 mois après la récidive, I5 mois après le Ier signe.

5 - B... Eric., n° 12.330 chirurgie SVP, IGR 62.I794 (SVP A 2807).

- A l'âge de I0 mois, découverte d'une tumeur extériorisée au périnée.
- La tumeur refoule le canal anal en arrière et la vessie en haut et en avant.
- 16 jours plus tard, ouverture de la tumeur au périnée.
- Décès un mois après le premier symptôme. L'autopsie permet de préciser le point de départ prostatique de la tumeur.

6 - B... Michel , 8444, Chirurgie SVP (SVP I568).

- Apparition à 14 mois d'une rétention fébrile.
- Découverte 15 jours plus tard d'une tumeur prostatique refoulant la vessie en haut et en avant à l'UIV.
- Cystoprostatectomie totale
- 4 mois plus tard : récidive locale et métastase pulmonaire unique.
- Décès 6 mois plus tard, ll mois après le Ier signe.

7 - C... René. IGR 55.6325 (CR I935) (NEM I428I)

- Rétention aiguë d'urines à l'âge de 8 mois, rougeur et gonflement de la peau de l'hypogastre.
- Découverte après sondage d'une tumeur pelvienne.
- urètères dilatés et refoulés en dehors à l'UIV ; vessie refoulée en haut et en avant.

- Radiothérapie 3.450 R. sans effet sur le volume de la tumeur.
- Cystoprostatectomie : tumeur occupant la totalité de la loge ombilico-vésicale primitive et dont le sommet est formé par la vessie en rétention. Cette tumeur pèse 325 g et mesure IO cm de diamètre.
- Décès post-opératoire, 2 mois après le Ier signe.

8 - C... Robin , CCI sans n° (NEM 33.I97).

- A l'âge de 7 ans et 2 mois, rétention aiguë d'urine : découverte d'une tumeur pelvienne après sondage.
- Pelvectomie antérieure I6 jours plus tard
- Traitement post-opératoire : actinomycine D. 300 gammas
- Décès I0 mois après le Ier signe avec récidive locale sans métastases.

9 - D... Arnaud, I4.94I, Urologie Necker (NEM 3I.I62).

- A l'âge de 8 mois : rétention fébrile et découverte d'une grosse prostate au T.R.
- UIV non démonstrative.
- Urétro-cysto-rétrograde : allongement de la partie sus-montanale de l'urètre et lacune pariétale.
- Cystoprostatectomie totale , 1 mois après le Ier signe.
- Sans signes de récidive 9 mois après l'intervention.

10 - L... Pedro, 14.428 ; Urologie Necker. (NEM 30.806)

- A l'âge de 7 ans : hématurie puis rétention et miction par regorgement. Hospitalisé à Pau.
- Découverte à l'urétrocystographie rétrograde d'une lacune du col vésical et d'une image aréolaire de l'urètre postérieure.
- Taille et biopsie résection d'une tumeur de l'urètre postérieur.
- Nouvelle rétention dès sa sortie de l'hôpital.
- 2e hospitalisation à Necker où l'on perçoit une tumeur hypogastrique dure, enlevée 3 mois après le Ier signe par pelvectomie antérieure élargie. La vessie est presqu'entièrement remplie par une tumeur botryoïde pédiculée implantée sur le trigone et la prostate.
- Sans signes de récidive, 8 mois après l'intervention.

11 - L... Pierre, 1544I Chirurgie S.V.P. (SVP 6046).

- Rétention aiguë fébrile à l'âge de 6 mois
- Tumeur découverte 15 jours plus tard, débutant au plancher pelvien, le pôle supérieur n'est pas perçu.
- Cysto-prostato-urétrectomie totale.
- Décès 5 mois plus tard.

12 - M... Didier, 8.485, Chirurgie S.V.P. (S.V.P. I592) (C. 2215)

- A l'âge de 3 ans 1/2, dysurie, rétention fébrile.
- Amélioration et vérification de l'UIV qui est normale; 2e épisode 2 mois plus tard. Découverte à ce moment d'une tumeur pelvienne refoulant la vessie.
- La cystographie montre des végétations polypeuses du fond vésical.
- Cysto-prostatectomie totale 3 mois après le Ier symptôme : tumeur vésicale botryoïde occupant le trigone, prostate normale.
- Récidive locale 8 mois après traitée sans effet par 2.950 R.
- Décès 6 mois après la découverte de la récidive, I7 mois après le Ier signe, sans métastases.

13 - M... Jean-Michel, 15.464, Urologie Necker (NEM 32.762)

- A 27 mois : dysurie et pollakiurie
- UIV : masse polylobée du trigone visible dans la lumière vésicale.
- 1 mois après le premier signe, cystoprostatectomie totale, sous perfusion d'Actinomycine D : tumeur botryoïde de la vessie et de l'urètre postérieur, infiltrant la prostate.
- Récidive 5 mois plus tard.

14 - M... Denis, 13.659, Urologie Necker, (NEM 29.206).

- A 8 mois:infections urinaires récidivantes.
- Découverte deux mois plus tard d'une tumeur prostatique, l'UIV montre une urétérohydronéphrose des 2 côtés
- Deux diagnostics soulevés : sarcome prostatique, kyste de l'utricule.
- Taille et biopsie d'une tumeur du volume d'un oeuf de poule implantée sur la partie postérieure du col et de l'uretre prostatique.
- Urétérostomie cutanée suivie d'une cystoprostatectomie totale. Traitement post-opératoire par l'Actinomycine D.

- L'étude de la pièce montre l'envahissement complet de la prostate Découverte d'une récidive locale a un contrôle systématique, 2 mois 1/2 après l'intervention.
- Suites non connues.

15 - M... Philippe, 15.804, chirurgie SVP (SVP 6647)

- A l'âge de 15 jours l'enfant gémit, pousse pour uriner et émet ses urines par saccades.
- Tumeur hypogastrique palpable, refoulant la vessie en haut , en avant et à gauche à la cystographie.
- Cystoprostatectomie totale 15 jours après le Ier signe.
- Décès pos-opératoire.

16 - N... Thierry, IGR 66.3778 (CR 3859).

- A l'âge de I6 mois découverte d'une tumeur abdominale.
- Intervention exploratrice 8 jours plus tard : tumeur sous péritonéale occupant le pelvis . Métastases épiploïques , biopsie.
- Reçoit en 1 mois 4.500 rads. et une cure d'Actinomycine.
- La tumeur qui occupait tout l'abdomen régresse considérablement et ne persiste plus que dans le pelvis, on la considère donc comme d'origine vésicale.
- Deux mois après le Ier signe, découverte d'une métastase pulmonaire.
- Décès le mois suivant, 3 mois après le Ier signe.

17 - P... Didier. I33I3 Chirurgie SVP I963 (SVP 3886).

A l'âge de 6 mois, troubles de la miction attribués à un phimosis qui est opéré.
- Découverte un mois plus tard d'une tumeur pelvienne antérieure la cystographie montre une lacune polylobée du trigone et de l'urètre postérieur.
- Intervention : la cystostomie est jugée seule possible. Biopsie.
- Décès 1 mois plus tard, 2 mois 1/2 après le Ier signe.

18 - R... Jean-Albert, IGR 55-I456 (C. II20)

- A 6 ans et 3 mois, augmentation de volume importante et rapide de l'abdomen, sans autre signe : découverte d'une volumineuse tumeur hypogastrique.

- Exérèse d'une tumeur de la taille d'un melon. Résection de la calotte vésicale à laquelle elle adhère.
- Volumineuse ascite déclarée deux mois plus tard.
- Décès un mois plus tard, 4 mois après le Ier signe.

19 - R... Michel, CCI, 29.903 (NEM 32.597).

- A 2 ans 7 mois, rétention d'urine.
- Tumeur refoulant en haut et en avant la vessie
- UIV: urétérohydronéphrose bilatérale.
- Aortographie : néovascularisation de type malin.
- Pelvectomie : vessie reposant sur une tumeur de I5 cm de diamètre située entre vessie et rectum. La tumeur parait s'être substituée à la prostate dont aucun vestige n'est retrouvé, elle ne saille pas dans la vessie.
- Sans signes de récidive 5 mois plus tard.

- TUMEURS PARA-TESTICULAIRES

20 - C... Pierre, IGR , 54.4572 (RGM 3703 - C.1539 - CI008)

- A l'âge de 5 ans et 5 mois, augmentation de volume de la bourse droite découverte d'une tumeur du volume d'un oeuf, lourde, parfaitement translucide.
- Intervention : tumeur paraissant développée au niveau de la vaginale dont il ne persiste aucune trace. Le testicule est refoulé mais intact : castration.
- I7 mois plus tard : récidive sur le cordon: réintervention et radiothérapie : 6000 R.
- Survit actuellement I0 ans après le traitement de la récidive.

2I - C... Thomas, I4.605 Chirurgie SVP 64 (SVP 5256).

- A l'âge de 4 ans et ll mois : augmentation de volume de la bourse gauche : tumeur dure de la taille d'un oeuf de pigeon séparée par un sillon de l'épidydime.
- Castration , suivie d'un complément d'exérèse 9 jours plus tard, enlevant la vésicule séminale et les vaisseaux spermatiques Il s'agit d'une tumeur épaississant la vaginale de façon diffuse et l'infiltration se poursuit dans le cordon jusqu'à l'anneau inguinal.

- Apparition un an après l'intervention d'une ascite où l'on retrouve des cellules néoplasiques.
- Décès 20 mois après le Ier signe.

22 - P... Jean-Jacques CCI 28.567, I958 (NEM 16.749).

- Castration de propreté effectuée avant radiothérapie chez un enfant de 6 ans. L'enfant présentait :
  - gros testicule droit
  - masse abdominale très importante
  - ascite et circulation collatérale
- l'examen de la pièce montre que la tumeur est paratesticulaire
- Suites inconnues.

## II - TUMEURS DU SINUS URO-GENITAL FEMININ

23 - B... Evelyne, IGR 5I-5952, (C. 2I90)

- A l'âge de 3I mois , découverte d'une tumeur faisant issue par le vagin, sans autre signe.
  Biopsie : polype oedémateux.
- Un mois plus tard exérèse d'une récidive.
- deux mois plus tard apparition d'une seconde récidive laissée en place 3 mois. Saignement spontané de la tumeur.
- Six mois 1/2 après le signe inaugural, exérèse au bistouri electrique et diagnostic.
- Radiothérapie : 6000 R en 3 champs
- 4 mois plus tard : rétention d'urine, énorme tumeur vaginale extériorisée.
- Décès 15 mois après le Ier signe.

24 - B... Fabienne II.566 Chirurgie SVP (SVP 2512-252I)

- A I8 mois, rétention fébrile.
- 2 mois plus tard. Intervention sur "crêtes de coq" ?
- 2 mois plus tard :
  - hypotrophie, infection urinaire persistante
  - dilatation urétérale à l'UIV
- 5 mois après le Ier signe consulte en urologie
  - l'hymen est imperforé et le vagin paraît comblé : diagnostic d'hydrohématocolpos.
  - l'incision de l'hymen révèle une tumeur de la paroi antérieure du vagin qui saigne abondamment les jours suivants :

- Pelvectomie antérieure : tumeur urétro-vésicale respectant le vagin.
- Récidive 4 mois après l'intervention, et décès 15 mois après le premier signe.

25 - B... Paquerette, IGR 57-2992 (NEM I5.592) (C46)

- A l'âge de 20 mois, hémorragie vaginale et découverte d'un polype qui est enlevé. Diagnostic de réticulo-endothéliosarcome.
- 2 mois plus tard, récidive locale qui est enlevée.
- 2 mois plus tard, 2e récidive
- 8 mois après le début consulte à l'IGR : à ce moment tumeur botryoïde typique de la taille d'une orange extériorisée par le vagin .
- hystérocolpectomie avec cystectomie partielle , traitement adjuvant par la sarcolysine.
- 3 mois après l'intervention ; récidive extériorisée par l'orifice vaginal.
- Décès 5 mois plus tard, I7 mois après le premier signe, sans métastases.

26 - C... Marie Christine I4.998, chirurgie SVP (SVP 5524) IGR 64-8022.

- A l'âge de 10 ans, rétention vésicale incomplète et hématurie.
- UIV : distension des voies excrétrices
- Un mois plus tard à St Vincent Paul découverte d'une tumeur pelvienne.
- L'urée est à 1g.50
- La cystographie par ponction sus-pubienne montre des végétations botryoïdes du trigone.
- 2 mois après le Ier signe : cystourétrectomie. Formation polypoïde massive et dure implantée sur le trigone. Végétations plus petites dans l'urètre jusqu'à 1 cm du méat.
- Traitement complémentaire : 4500 rads , actinomycine D.
- 1 mois 1/2 après l'intervention : métastases pulmonaires multiples
- Décès 1 mois 1/2 plus tard. 5 mois après le Ier signe .

27 - D... Florence II.8I8 Urologie Necker (NEM 26.200, 26.238, 26.798)

- A l'âge de 2 ans et I0 mois : dysurie violente et fièvre
- 1 mois plus tard tumeur pelvienne palpable, dont un fragment est éliminé dans les urines.

- La cystographie rétrograde montre une lacune irrégulière emplissant toute la vessie.
- Expulsion d'un second fragment tumoral dont l'examen histologique permet le diagnostic 2 mois après le Ier signe.
- Pelvectomie antérieure : tumeur botryoïde implantée sur le trigone n'infiltrant que peu la paroi vésicale.
- Traitement post-opératoire : actinomycine D.
- Sans signes de récidive 31 mois après l'intervention 3 ans après le Ier signe.

28 - C... Florence, I6.323 GCI I962 (NEM 24.973, 24.986).

- A l'âge de I8 mois ; hémorragie vaginale accompagnées d'émission de fragments tumoraux, la mère les décrit comme des "boules de chair".
- Un mois plus tard, découverte d'une tumeur vaginale extériorisée dont le diagnostic est fait par biopsie.
- Colpohystérectomie totale avec curage ganglionnaire étendu : tumeur implantée sur la face postérieure du vagin et le col. La cavité utérine est normale.
- 11 mois après l'intervention. Volumineuse récidive pelvienne et métastase pulmonaire : urée à 2 g.
- L'enfant est rendue à sa famille mourante 13 mois 1/2 après le Ier signe.

29 - G... Sylvie, CCI 22.947, I964, (NEM 28.5I9)

- A l'âge de 3 mois 1/2 : pertes vaginales purulentes.
- L'examen retrouve un globe vésical et une tumeur pré-sacrée : l'urée est à I g20
- L'UIV montre une tumeur paraissant implantée sur le trigone dessinant une image en parachute.
- Pelvectomie totale : tumeur pédiculée dans le vagin qu'elle distend s'implantant sur la partie haute de la cloison vesico-vaginale. La vessie est refoulée et l'uretre étiré.
- 2 ans après l'intervention, récidive locale traitée par actinomycine, Endosan, Méthrotrexate
- Suites inconnues: l'enfant a été perdue de vue 26 mois après le Ier signe, ayant une récidive inextirpable.

30 - H... Lucie CCI 15.007, I962 (NEM 24.I68, 24.I93, 25.I97).

- A l'âge de 26 mois, hémorragie vaginale et élimination de fragments tumoraux décrits par la mère comme des "grains clairs".
- 1 mois plus tard : apparition à la vulve d'une grappe tumorale. Biopsie sans diagnostic.
- 2 mois plus tard : second prélèvement et diagnostic
- 8 jours après la tumeur a récidivé et l'on pratique aux Enfants Malades une colpohystérectomie totale élargie : tumeur pédiculée de la paroi vaginale et du corps utérin.
- 6 mois après l'intervention, la tumeur a récidivé dans la vessie : urée à 1 g.95, la cystographie montre la tumeur du trigone.
- Pelvectomie totale : masse végétante comparable à une algue implantée sur le trigone. Coulées tumorales péri-urétérales et envahissement ganglionnaire.
- Décès I0 mois plus tard , 2I mois après le Ier signe.

3I - H... Maryse CCI 23.74I, I964, (NEM 28.694).

- Peu après la naissance, découverte d'un bourgeon vaginal qui aurait été prélevé.
- A l'âge de 3 ans 1/2 consulte aux Enfants Malades pour une tumeur de la paroi postérieure du vagin, de la taille d'une noix. Une biopsie fait le diagnostic.
- Les parents refusent l'intervention : suites inconnues.

32 - P... Pierrette IGR 65.3866 (CR. 3I37)

- A l'âge de 15 ans, découverte au cours des règles d'une masse vulvaire.
- 3 mois plus tard exérèse par voie vaginale d'une tumeur paraissant implantée sur le col et le cul de sac latéral droit, extériorisée légèrement à travers l'hymen.
- Sur le diagnostic de sarcome embryonnaire on pratique une hystérocolpectomie totale. Il n'y a aucune lésion macroscopique.
- Les suites sont inconnues.

32 - P... Patricia 9.8I3, Chirurgie SVP I960 (SVP 2092-2I25)

- Dans les 48 premières heures de la vie on observe ;
- hypertrophie des organes génitaux externes
- bourrelet péri-anal
- pyurie et distension du haut appareil à l'UIV.

- Les diagnostics successivement évoquées sont :
  - malformation du sinus urogénital
  - hématocolpos rompu
  - bride urétrale
  - syndrome endocrinien
- A l'âge de 9 mois existent à la fois :
  - une tumeur vaginale extériorisée dont la biopsie fait le diagnostic
  - une tumeur végétante du trigone vésical visible sur une 4e urographie.
- Le développement somatique a été satisfaisant et la taille et le poids de l'enfant sont normaux pour son âge.
- Les parents refusent tout traitement. Ils ont consulté en Suisse et en Amérique où le diagnostic a été confirmé.
- L'enfant est décédée à 5 ans et 2 mois , sans qu'aucun traitement ait été fait.

34 - S... Catherine IGR 66-3I55 (NEM 32.732) (CR. 3805)

- A l'âge de 18 mois découverte d'une tumeur de la paroi antérieure du vagin , de la taille d'une noisette, juste sous l'orifice uretral. Biopsie simple et diagnostic de lésion inflammatoire.
- 1 mois 1/2 plus tard, nouvelle exérèse d'un bourgeon puis pour un ectropion urétral : nouveau diagnostic histologique de bourgeon charnu.
- 6 mois plus tard la tumeur a récidivée et le diagnostic est fait sur le troisième prélèvement histologique.
- Une cystographie faite alors montre une lacune vésicale.
- Pelvectomie antérieure 9 mois après la Iere consultation : tumeur végétante intravésicale de I cm 5 x 2 cm.
- Décès trois mois 1/2 après l'intervention, 1 an après le Ier signe dans des circonstances non précisées.

35 - T... Josiane CCI 20.459, I963 (NEM 26.877 - 27.094 - 27.245 - 27.505 - 27.770).

- A l'âge de I an, hémorragies vaginales : découverte d'un polype qui est enlevé par électrocoagulation.
- Au cours des 2 années suivantes la tumeur a récidivé localement 4 fois et c'est à la 5e exérèse que le diagnostic a été fait.
- Colpohystérectomie totale pratiquée 2 ans après le Ier symptôme : tumeur de la partie basse du vagin implantée sur la paroi postérieure.

- 1 mois plus tard, rétention d'urine, découverte d'un bourgeon urétral extériorisé. La biopsie confirme qu'il s'agit d'une récidive.
- Pelvectomie totale : tumeur végétante du trigone vésical et tumeur paravésicale. Envahissement ganglionnaire.
- récidive et décès à une date non précisée.

36 - T... Gisèle CCI 30.943. I966 (NEM 33064-33.I72)

- A l'âge de I8 mois , dysurie et pyurie.
- Tumeur perçue au TR et visible à la cystographie
- 15 jours plus tard, extériorisation d'un bourgeon tumoral par l'urètre et admission aux Enfants Malades.
- Pelvectomie antérieure, 2 mois après le Ier signe : tumeur végétante de la vessie prolabée par l'orifice du col.
- Décès post-opératoire.

## III - TUMEURS DE L'EXTREMITE CEPHALIQUE

### GARCONS :

37 - A...T... Azeb. IGR 63.6821 (NEM 27.I70).

- Enfant hospitalisée à un âge non précisé pour tumeur polypeuse de l'oreille externe. La radio des mastoïdes, montre une importante ostéolyse. Le diagnostic évoqué est celui de granulome éosinophile.
- L'évidement petromastoïdien droit ramène de nombreux bourgeons qui occupaient toutes les cavités de l'oreille moyenne. L'examen histologique de ces bourgeons permet le diagnostic de sarcome embryonnaire.
- Traitement radiothérapique post-opératoire : 6000 R puis cure d'Actinomycine D.
- Apparition de métastases pulmonaires multiples et de métastases osseuses.
- Décès 5 mois après la Ier consultation.

38 - BEN... T.... Mohamed IGR 63.5942 (RGM 12.306-C.8012)

- A 5 ans, découverte d'un bourgeon extériorisé par le conduit auditif externe gauche. Exérèse limitée
- 2 mois plus tard, récidive et nouvelle exérèse.

- 2e récidive et 5 mois après le Ier signe l'enfant est adressé à l'IGR avec une tumeur bourgeonnante sortant du conduit auditif et tombant en pendeloque plus bas que le pavillon. Il existe également une tumeur implantée sur la conque. Les deux tumeurs ont le même aspect rosé, molasse.
- La tumeur est enlevée, on note à cette occasion un envahissement osseux du mur du facial.
- Traitement post-opératoire : 6000 r, 250 γ d'actinomycine D.
- 17 mois plus tard :
  - paraplégie flasque et lyse de D11
  - volumineuse métastase humérale droite
  - microlacunes du fémur
- Décès 2 mois plus tard , 25 mois après le Ier signe.

39 - C... Jean-Marc 7.I46-62 ORL Enfants Malades (NEM 25274)

- A l'âge de 6 ans :
  - tuméfaction parotidienne et adénopathie sous maxillaire gauche : traitées pendant 6 mois par traitement anti-tuberculeux
  - un an après le Ier symptôme : exérèse limitée d'une tumeur parotidienne
  - 6 mois plus tard, tuméfaction parotidienne rapportée à une adénite subaiguë, qui ne régresse pas malgré les antibiotiques et l'ablation des amygdales.
  - réintervention et ablation d'une tumeur du lobe superficiel de la parotide, laminant le facial et le lobe profond. La tumeur à le volume d'une orange.
- 16 mois après l'enfant ne présentait aucun signe de récidive.

40 - D... Julien, IGR 64.7923 (RGM 14.314 - CR 2533)

- A l'âge de 7 ans et 8 mois petite tuméfaction de l'angle de la mâchoire droite prise pour un abcès et incisée.
- Très rapidement : croissance d'une tumeur, partiellement extériorisée par l'incision.
- Deux mois après le Ier signe : énorme tumeur jugulo-parotidienne droite refoulant le lobule de l'oreille, s'étendant en avant de la commissure labiale ; la face interne de la joue est entièrement atteinte et la tumeur déborde légèrement sur la voute palatine.
- Biopsie par l'orifice cutané entrainant une hémorragie très importante.
- Essai de radiothérapie : malgré 2600 r la tumeur augmente de volume.

- Nécrose de la tumeur dont le centre s'élimine à la peau par une vaste ulcération. La tumeur continue à croitre dans la cavité buccale, refoule la langue et maintient la bouche demi-ouverte en permanence.
- Décès 5 mois après le Ier signe.

41 - M... Bruno. IGR 83.621 (RGM 11.100-11121)

- A l'âge de 5 ans et 7 mois apparition brusque d'une tumeur temporale. Au premier examen la radio objective une ostéolyse du maxillaire inférieur.
- 1 mois plus tard à l'IGR : tumeur volumineuse de l'angle de la machoire remontant dans la région prétragienne et s'extériorisant dans la zone temporale sous forme d'une tumeur presqu'indépendante.
- Après biopsie et diagnostic histologique, intervention pour exérèse par 2 voies: sus-zygomatique et gingivale.
- Traitement post-opératoire : cobalthérapie et méthotrexate
- 3 mois après l'intervention : élimination d'un bourgeon paraissant venir du cavum, la nature tumorale est vérifiée histologiquement.
- 2 mois plus tard métastases hépatiques et décès 6 mois 1/2 après le Ier signe.

42 - R... Frédéric IGR 59.4502 (C 2308)

- A l'âge de 8 ans. Intervention pour tumeur parotidienne gauche.
- récidive deux ans plus tard.
- Traitée par parotidectomie et curage ganglionnaire.
- 2e récidive et consultation à l'Institut Gustave Roussy , deux ans plus tard.
- Tumeur envahissant tout le conduit auditif externe, la radio montre une destruction du massif petromastoïdien . Radiothér jugée seule possible.
- Suites inconnues.

43 - S... Jean-Pierre 12.177 CCI (NEM I5064)

A l'âge de 6 ans et sept mois, adénopathie sous tragienne.
- 1 mois et demi plus tard, masse polyganglionnaire du volume d'une pêche, fixée, recouverte d'une peau rouge vineux.
- 2 mois plus tard exérèse au bistouri électrique d'une tumeur de la région parotidienne ulcérée et végétante.
- Importantes hémorragies post-opératoires.
- Suites inconnues.

44 - Z... Dominique IGR 66-5297 (RGM I7.950 - CR 4032 et 4454)

A l'âge de 8 ans et 3 mois , otalgies.
- 1 mois et 1/2 plus tard, découverte d'une tumeur qui détermine un bombement de la partie droite de voile du palais et qui occupe tout le cavum donnant une dysphonie et des troubles respiratoires.
- Traitement :
  - I650 gammas d'Actinomycine D
  - 6000 r sur la tumeur et les ganglions cervicaux qui paraissent cliniquement envahis.
- 4 mois plus tard, métastase pulmonaire unique, qui est enlevée ; une seconde cure d'Actynomycine est faite.
- Survit actuellement, I5 mois après le Ier signe, 6 mois après l'exérèse de la métastase pulmonaire.

45 - B... Jean-Claude IGR 54-6278 (C II59 et I564)

- A l'âge de 8 ans et 1 mois, oedème palpébral recouvrant une petite tumeur palpable : en 3 semaines la tumeur augmente de volume et s'extériorise.
- Exérèse limitée suivie d'une récidive quasi immédiate et d'une seconde intervention.
- 2 mois après le début, l'enfant est vu à l'IGR avec une seconde récidive locale de la taille d'une amande.
- Traitement : exentération orbitaire.
- 13 mois plus tard, 3e récidive et nouvelle exentération orbitaire
- 4 mois plus tard, l'orbite est comblée par une quatrième récidive et il existe des signes d'H. I. C. Décès I5 jours plus tard, 2I mois après le Ier signe.

46 - L... Jean-Pierre 76.828 Ophtalmo Enfants-Malades (NEM 27.355-27.372) 64-448 IGR.

- A l'âge de 4 ans et demi, déviation vers le haut de l'oeil gauche
- 3 semaines plus tard, découverte d'une tumeur de la grosseur d'une noix , saillant à l'extérieur de l'orbite dans son angle inféro-externe.
- en 8 jours la tumeur augmente considérablement de volume.
- L'exérèse limitée suivie dans les trois jours d'une exentération de l'orbite , devant le résultat de l'histologie.
- Traitement complémentaire par 4.200 R et une cure d'Actynomycine D
- Survie sans récidive constatée 3 ans après le Ier signe.

47 - M... Richard IGR 65-4903 (RGM I5.697 - CR. 3046)

- A l'âge de 20 mois, ecchymose sous palpébrale : découverte 8 jours plus tard d'une petite tumeur.
- Admis à l'IGR 1 mois et demi après le premier signe avec une tumeur de 4 cm de diamètre qui grossit pendant les trois jours d'observation.
- Traitement : exentération orbitaire complétée par une cure de 950 gammas d'Actinomycine D.
- Survie sans récidive I9 mois après le Ier signe.

48 - D... Denis IGR 64-3392 (RGM 13.325)

- A l'âge de 3 ans et 2 mois, découverte dans les suites d'un traumatisme d'une petite masse de la lèvre supérieure.
- Ablation 2 mois plus tard.
- Adressé le mois suivant à l'IGR avec deux petites tumeurs proches du point de la première exérèse, l'une dans l'épaisseur de la lèvre, l'autre dans l'épaisseur de la joue droite.
- Traitement : exérèse et endo-curiethérapie par fils d'Ir I92
- Survit sans récidive 32 mois plus tard , 3 ans après le Ier signe.

49 - M... Jean-Michel 24.646 Sce du Pr. LAPLANE, Trousseau (8082)

- Dans les premiers jours de la vie, découverte d'une petite tumeur intra-linguale, arrondie, dure, rénittente, considérée comme un angiome.
- 2 mois plus tard la tumeur, qui a un peu grossi est enlevée
- Sur le diagnostic histologique : réintervention pour hémi-glossectomie puis troisième intervention du complément.
- survit sans récidive , 20 mois plus tard, 2 ans après le premier signe.

FILLES

50 - D... Martine IGR 60-4642 (NEM 20.613) (C. 2407).

- A l'âge de 3 ans et 7 mois, paralysie faciale périphérique gauche qui régresse en trois semaines.
- Apparition subite d'une tuméfaction temporale gauche augmentant rapidement de volume et découverte d'une fistule tympanale qui donne issue à un bourgeon dont la biopsie permet le diagnostic. Les radios montrent une ostéolyse du rocher.
  Traitement : 5.900 R.

- Au cours de la radiothérapie une volumineuse tumeur s'extériorise par le conduit auditif externe qui est complètement obturé. Elle régresse au cours du traitement et n'est plus visible qu'au fond du conduit à la fin de la radiothérapie. La tumeur temporale a disparu.
- Un mois plus tard, découverte d'un foyer d'ostéolyse de l'os iliaque, puis d'une tumeur hypogastrique sur lesquels on applique 200 R. Il n'y a plus trace de la tumeur primitive et le tympan est cicatrisé.
- Le mois suivant, récidive de la tumeur temporale et découverte d'une métastase vertébrale.
- puis apparaissent des métastases crâniennes et la malade meurt, 8 mois après le Ier signe.

51 - B... Géraldine IGR 66-8186 (RGM 18.747)

- A l'âge de 5 ans et 1 mois, bourgeon du conduit auditf externe droit, augmentant rapidement de volume : exérèse sans examen histologique.
- 5 mois après le premier signe, la tumeur a récidivé : évidement pétro-mastoïdien suivi de cobaltothérapie.
- le mois suivant à l'IGR : bourgeonnement pâle, peu saignant du plancher du CAE ayant l'aspect de gelée caractéristique du sarcome botryoïde.
- Traitement : évidement pétro-mastoïdien élargi suivi de cobaltothérapie et d'une cure de 1150 gammas d'Actinomycine D, puis de Marboran.
- Suites inconnues.

52 - F... H... Marie-Georges IGR 63-6501 (CR 1915-RGM 12378-12.490 et 12.491)

- A l'âge de 12 ans et 3 mois, douleurs dentaires et tuméfaction maxillaire gauche.
- 2 mois plus tard, à l'IGR, tumeur parotidienne gauche occupant toute la loge, dure et fixée, extériorisée en un point sur un centimètre et demi où il existe un bourgeonnement sphacélique : la radio montre une ostéolyse massive du maxillaire inférieur.
- Traitement ; biopsie -exérèse complétée 3 semaine plus tard par une hémi-mandibulectomie. La tumeur est indépendante de la parotide qu'elle refoule.
- Radiothérapie de complément : 6300 R
- Décès 14 mois plus tard, 17 mois après le Ier signe.

53 - L... Geneviève I.G.R. 66-715 (RGM 16.817 - 16.865 - 16.905).

- A l'âge de 14 ans et 3 mois, otalgie droite suivie de dysphagie haute et de dysphonie.

- 2 mois plus tard, à l'IGR : énorme voussure de la paroi pharyngée qui intéresse la totalité de la loge amygdalienne et la paroi droite du cavum.
- Il existe des métastases ganglionnaires régionales : 3 biopsies sont faites sans qu'on puisse conclure.
- Traitement : Télécuriethérapie 13.400 R en 4 champs
  Après 3 mois de traitement, la tumeur à quasiment disparu mais il persiste une paralysie périphérique du VII et du XII.
- 3 mois plus tard, nouvelle poussée ganglionnaire cervicale, sans récidive au niveau du cavum et découverte d'une volumineuse métastase pulmonaire.
- 2 mois plus tard, métastases pulmonaires bilatérales.
- 15 jours plus tard, récidive bourgeonnante du niveau du cavum et tumeur sous et rétro-auriculaire.
- Décès le mois suivant, 20 mois après le premier signe, le diagnostic , resté hésitant jusqu'à ce moment a été affirmé sur les prélèvements nécropsiques.

54 - L... Nadine IGR 65-5729 (CR 3I86)

- A l'âge de 2 ans et demi, douleurs dentaires qui persistent durant 5 mois. A ce moment, découverte d'une tuméfaction de la région parotidienne qui est l'objet d'une biopsie : sur le diagnostic de réticulo-sarcome on administre 2.500 R et 6 mg de Velbé.
- Le mois suivant, découverte d'un bourgeon intra-buccal qui est enlevé 2 mois plus tard.
- Un mois après cette ablation, l'enfant est vu à l'IGR avec une énorme tumeur ulcéro-nécrotique emplissant toute la bouche; il existe une paralysie du VII et, à la radio une ostéolyse complète de l'hémi-mandibule. La chirurgie est jugée impossible, la radiothérapie dangereuse, la chimiothérapie intra-artérielle impraticable car la carotide est en pleine tumeur.
- Le mois suivant, la tumeur fait éclater la peau.
- Décès 2 mois plus tard, 13 mois après le premier signe : une métastase hépatique de développement explosif est apparue dans les 8 derniers jours de la vie.

55 - M... Maryse IGR 62-4917 (RGM 10.349-I0.7I8)

- A l'âge de 3 ans et 1 mois, obstruction nasale et rhinorhée purulente persistantes.
- 2 mois plus tard, à l'IGR découverte d'une grosse tumeur bosselée

occupant la majeure partie du cavum et faisant issue par la fosse nasale jusqu'à la narine gauche.
- Traitement : exérèse complète au doigt, à la pince et au serre-noeud ; la tumeur est molle et friable et paraît entièrement exophytique.
- Traitement complémentaire par 6.000 r et deux cures d'Actinomycine D
- Survie sans signe de récidive 30 mois plus tard, 34 mois après le premier signe.

56 - R... Muriel IGR 60-557 A (C. 2147)

- A l'âge de 2 ans et 5 mois, exophtalmie droite modérée : une biopsie fait le diagnostic de réticulo -sarcome et la tumeur est irradiée.
- 5 mois plus tard; récidive et exentération orbitaire.
Au cours des 2 mois suivants, 3 interventions complémentaires pour récidives locales ; à la dernière de celles-ci est noté un effondrement du plancher de l'orbite.
- On pratique alors, à l'IGR une nouvelle irradiation (5I00 r)
- 3 semaines plus tard, nouvelle récidive orbitaire .
- 1 mois plus tard, l'orbite est comblée par la récidive tumorale, l'enfant est aveugle et l'EEG suggère l'existence d'une extension cérébrale.
- 2 mois plus tard, malgré une cure d'Endoxan, la tumeur déborde sur la racine du nez, se prolonge en bas vers le cou et refoule le voile du palais. Il existe une paralysie faciale.
- Décès 2 mois plus tard, 15 mois après le premier signe : dans les derniers temps, la tumeur s'est propagée à la bouche et à l'autre oeil, sans donner de métastases cliniquement appréciables.

57 - B... Jacqueline IGR 66-774 (CR 3579)

- A l'âge de 9 ans, découverte d'une petite tumeur indolore de la face interne de la joue gauche , en regard des dernières molaires supérieures.
- 1 mois plus tard, exérèse d'une tumeur de la taille d'une noix
- Traitement complémentaire à l'IGR : 5000 R et I950 gammas d'actinomycine D.
- Survit 1 an plus tard, I4 mois après le Ier signe, sans signe de récidive.

58 - L... Estelle 575 Stomatologie Saint Louis (NEM 30.I95)
65 - 1724 Curie.

- A l'âge de 8 ans, découverte d'une tumeur de la face interne de la joue droite.
- Exérèse 8 jours plus tard : la tumeur s'implante dans le sillon vestibulaire supérieur droit par un mince pédicule ; elle est polylobée, en grappe de raisin.
- Traitement complémentaire à Curie : 5.750 R
- 8 mois plus tard, apparition d'une métastase ganglionnaire sous maxillaire, sans récidive de la tumeur primitive.
- Traitement : 7.700 R sur la métastase qui régresse presqu'entièrement.
- 2 mois plus tard, découverte de métastases pulmonaire multiples et de métastase osseuses : rachidiennes, fémorales et iliaques.
- Décès 1 mois et demi plus tard, I7 mois après le Ier signe.

59 - L... Brigitte I.G.R. 56-6033 et chirurgie SVP (C I937- 5I.297V)
(NEM I5.394 SVP 1284).

- A l'âge de 1 mois, dysphagie et découverte d'un nodule lingual.
- 8 jours plus tard, volumineuse masse linguale faisant issue hors de la bouche, noirâtre et saignant de façon persistante.
- Traitement : exérèse limitée d'une tumeur aisément clivable sauf en un point.
- Traitement complémentaire à l'IGR : curiepuncture
- 4 mois plus tard, apparition d'une métastase ganglionnaire rétro-crurale droite, sans récidive de la tumeur primitive.
- 15 jours plus tard, métastase ganglionnaire cervicale basse et au cours des 2 mois suivants apparition de métastases sous-cutanées, para-ombilicales et crurales, puis d'une métastase rachidienne.
- Décès 2 mois après l'apparition d'une paraplégie flasque, 9 mois après le Ier signe.

## IV - TUMEURS DES PARTIES MOLLES

### GARCONS :

60 - J... Luc. IGR 64-6939 et CCI (NEM 28.57I)

A l'âge de 2 ans et 4 mois, apparition d'une tuméfaction de la marge de l'anus. Ablation, 3 semaines plus tard d'une tumeur de la taille d'une cerise.

- 20 jours plus tard, récidive aux deux extrémités de la cicatrice : réintervention plus large.
- 6 mois plus tard, découverte d'une métastase pulmonaire, il n'y a pas de récidive au siège de la tumeur primitive.
  Traitement : Endoxan, Méthotrexate, Cortancyl. On administre ensuite 3.000 r et une cure d'Actinomycine D. : la métastase paraît diminuer de volume.
- 1 mois après la radiothérapie, douleurs lombaires et découverte d'une tumeur abdominale dont on ne peut préciser si elle est hépatique ou d'origine sus-diaphragmatique.
- Décès 8 jours plus tard, 11 mois après le premier signe.

61 - J... Jean-Michel IGR 66-2829 et CCI (NEM 32.585)

- Cet enfant est le frère du précédent : à l'âge de trois mois, découverte par la mère d'une petite masse juxta-anale droite, sous-cutanée bleutée, dure, ressemblant fâcheusement à la tumeur du frère. Exérèse large au bistouri électrique suivie d'une cure d'Actinomycine D.
- 3 mois plus tard, apparition d'une métastase ganglionnaire inguinale. Il n'y a pas de récidive locale.
  Traitement : curage ganglionnaire.
  Survit 6 mois plus tard, 10 mois après le Ier signe, sans récidive.

62 - L... Patrick IGR 60-3147 et CCI (CR 609-59.920 A)

- A la naissance , petite masse présternale considérée comme un kyste.
- 10 mois plus tard, la tumeur est enlevée car elle a présenté une récente augmentation de volume.
- 3 mois plus tard, l'enfant est adressé à l'IGR pour récidive locale. On note à ce moment un retard psycho-moteur important et un syndrome dysmorphique évoquant une mucopolysaccharidose.
  Traitement ; exérèse et radiothérapie : 4.300 R.
- 2 ans plus tard , l'enfant est revu : il n'y a aucun signe de tumeur, mais le retard psycho-moteur et le syndrome dysmorphique persistent. L'enfant est montré au docteur MAROTEAUX qui conclut que la conformation ne rappelle rien de connu ; le caryotype est normal.
- 4 ans plus tard, exérèse aux Enfants-Malades d'une métastase ganglionnaire cervicale. L'aspect histologique est typique d'un sarcome embryonnaire.
- Survit, 7 ans après le premier signe, ayant présenté une métastase ganglionnaire 6 ans après l'exérèse de la tumeur primitive.

63 - M... Philippe 21.804 CCI (CN 1057/63) - NEM 27.977 et 29.297)

- A l'âge de 26 mois, apparition d'une tumeur cutanée de la région lombaire gauche ayant l'aspect d'un naevus. Exérèse locale.
- 6 mois plus tard, récidive aux deux extrémités de la cicatrice : excision large de la cicatrice et des récidives.
- 9 mois plus tard, métastase ganglionnaire inguinale gauche : exérèse complétée à la CCI par un curage élargi jusqu'aux ganglions lombo-iliaques.
- 7 mois plus tard, tumeur du creux axillaire gauche : curage ganglionnaire.
  L'examen histologique montre que les ganglions sont indemnes et et qu'il s'agit en fait de métastases para-ganglionnaires.
- Survit 2 ans plus tard, sans signes de récidive, plus de 4 ans après le premier signe.

64 - B... Thierry IGR 66-4243 (RGM I7.820-CR 3926)

- A l'âge de 1 mois et demi, découverte d'une tumeur de la face antérieure de la cuisse droite, de la taille d'une prune.
  L'exérèse limitée est faite et permet de noter une ostéolyse du fémur en regard de la tumeur.
- 2 mois plus tard, à l'IGR, récidive occupant toute la face interne de la cuisse et remontant jusqu'aux creux inguinal. Après avoir discuté une désarticulation de la hanche, on pratique une nouvelle exérèse suivie de radiothérapie (300 R) et d'une cure d'Actinomycine D.
- 2 mois plus tard, découverte d'une métastase au fémur opposé.
- 5 mois plus tard, découverte de métastases pulmonaires bilatérales.
- Perdu de vue dans un état misérable, 10 mois après le Ier signe.

FILLES

65 - J... Sylvie IGR 64-7040 (CR 2493)

- A l'âge de 15 mois, découverte d'une tumeur de la fesse gauche : exérèse 2 mois plus tard.
- 4 mois après cette intervention, récidive et nouvelle exérèse.
- 5 mois plus tard, découverte et exérèse d'une métastase pulmonaire.
- 2 mois plus tard , nouvelle métastase pulmonaire et consultation à l'IGR.
  Il n'y a pas de récidive de la tumeur fessière et l'on décide de tenter une pneumonectomie avec traitement complémentaire par l'actinomycine D.

La pneumonectomie est faite mais doit être aggravée d'une pariétectomie partielle antérieure.
- Décès post-opératoire, I5 mois après le Ier signe.

66 - L... Patricia IGR 65-2995 (NEM 20.789 - 30.215) (CR 2885)

- A l'âge de I6 mois , tumeur de la grande lèvre gauche
- 6 mois plus tard, exérèse limitée à la CCI
- 4 ans et demi plus tard, nouvelle localisation au niveau de la grande lèvre opposée : exérèse limitée suivie, à l'IGR de l'administration de 5000 R aux photons et d'une cure d'Actinomycine D.
- Survit 8 mois plus tard, 6 ans après la découverte de la première tumeur.

67 - M... Béatrice IGR 62 - 56I7 et chirurgie SVP (SVP 3205) (RGM I0.620)

- A l'âge de 13 mois et demi, apparition d'une tumeur de la cuisse gauche : en I5 jours la tumeur atteint la taille d'une poire. Exérèse limitée à Saint Vincent de Paul.
- Intervention plus large , 8 jours plus tard à l'IGR
- 3 mois plus tard, apparition en 8 jours d'une volumineuse tumeur occipitale.
  Exérèse suivie de curiethérapie interstitielle par Ir I92
- Survit 40 mois après cette 3e intervention, près de 4 ans après le Ier signe.

68 - M... Louisa IGR 6I-502 (60.674-60.696 A)

- A l'âge de 7 ans et demi, apparition dans les suites d'un traumatisme d'une tumeur de la cuisse droite.
  Exérèse 6 mois plus tard, avec le diagnostic clinique de kyste.
- Exérèse plus large faite à l'IGR les jours suivants.
- Survit sans signe de récidive, 5 ans et demi plus tard, 6 ans après le Ier signe.

69 - T... Catherine IGR 6I-005 (C. 2.434)

- A l'âge de I7 mois, apparition d'une petite tumeur située dans l'épaisseur du grand dorsal droit : exérèse par énucléation.
- 2 mois plus tard, exérèse plus large d'une récidive locale
- 15 jours plus tard, à l'IGR découverte d'une métastase pulmonaire

gauche. Traitement : 4100 R en deux champs. En 1 mois et demi, la tumeur pulmonaire disparait.
- 7 mois plus tard, réapparition au même point de la métastase pulmonaire. Il n'y a pas de récidive de la tumeur primitive. Les parents refusent la lobectomie qui leur avait été proposée.
- Décès 3 mois plus tard, 15 mois après le Ier signe.

70 - G... Gilda IGR 61-2247.

- A l'âge de 7 ans et 1 mois, découverte d'une masse de la partie postéro-externe du bras droit, du volume d'une noix. Le mois suivant, biopsie-exérèse.
- 1 mois plus tard, exérèse à l'IGR d'une récidive locale. Curage axillaire complémentaire le mois suivant : les ganglions sont indemnes.
- 9 mois plus tard, récidive autour de la cicatrice des deux premières interventions. et Troisième exérèse.
- Survit 4 ans et 8 mois après celle-ci, près de 6 ans après le Ier signe.

7I - B... Claudine IGR 52-5I77 (38.I4I)

- L'enfant aurait eu au cours de la Ier année de la vie une tuméfaction du mollet gauche traitée par radiothérapie. Il ne semble pas que le diagnostic clinique de sarcome ait été vérifié par un examen histologique.
- A l'âge de 4 ans et 4 mois, découverte d'une induration du mollet gauche : cette lésion survient sur un muscle très atrophique car l'enfant a été atteinte l'année précédente d'une poliomyélite. Après deux biopsies dont la seconde conclut à l'existence d'une tumeur maligne, l'enfant est adressée à l'IGR ou l'on pratique , 4 mois après le Ier signe de tumeur, une amputation au 1/3 inférieur de la cuisse gauche et un traitement complémentaire par télécuriethérapie.
- 14 ans plus tard, l'enfant est en vie sans signe de tumeur.

## V - TUMEURS DE SIEGES DIVERS

### GARCONS :

72 - L...Thierry, IGR 65-I34I et CCI (NEM 30.I83).

- A l'âge de 4 ans et 3 mois, apparition rapide d'une tumeur abdominale sous-ombilicale, accompagnée de troubles urinaires. Une intervention découvre "une énorme masse rétro-péritonéale, bosselée, friable, avec dilatations veineuses" : La tumeur est jugée inextirpable et il n'est pas fait de biopsie.
- A l'IGR la semaine suivante est inauguré un traitement par cobalto-thérapie et Actinomycine D : après 3000 r , la tumeur a beaucoup diminué et l'enfant est adressé à la CCI pour exérèse complémentaire. Une urographie a confirmé le siège rétro-péritonéal de la tumeur, un dosage des V.M.A. a été pratiqué, il est normal.
  Exérèse à la CCI d'une tumeur de 400 grammes, mollasse, blanchâtre nécrosée, adhérant à la bifurcation aortique, englobant la veine iliaque primitive gauche. La tumeur adhère également au colon sigmoïde dont un segment doit être resséqué.
- 1 mois plus tard, malgré la radiothérapie complémentaire, apparition d'une récidive dans la fosse iliaque droite, et dans les I5 jours suivants d'une pleurésie droite.
- Décès I5 jours plus tard, 4 mois et demi après le Ier signe.

73 - F... Patrick IGR 65-7276 (CR 3334)

- A l'âge de 3 ans et 5 mois l'enfant est opéré d'une petite masse pédiculée du canal anal, prise cliniquement par une masse hémorroïdaire, et pour laquelle le diagnostic a été "polype glandulaire".
- 13 mois plus tard, nouvelle tumeur de la marge de l'anus, implantée par un pédicule étroit et souple, la tumeur est d'aspect framboisé, ferme et saigne légèrement au contact. L'exérèse est faite par ligature du pédicule. Le diagnostic histologique est celui de sarcome embryonnaire.
- A l'IGR traitement complémentaire par 5000 R et Actinomycine D.
- 10 mois plus tard, métastase pulmonaire.
- 6 mois et demi plus tard, décès , 32 mois après le Ier signe.

74 - M... Régis, 24.496 service du Pr. LAPLANE Hôpital Trousseau
(A 7494 Legland)

- A l'âge de 27 mois, épisode fébrile et toux : la fièvre cède au traitement antibiotique mais la toux persiste.

- 15 jours plus tard, l'enfant est hospitalisé dans un état grave, très dyspnéique, et l'on évoque, devant une opacité complète de l'hémithorax droit, le diagnostic de staphylococcie pleuro-pulmonaire.
- La ponction pleurale ramène du pus à plusieurs reprises mais la pose d'un drain dans le 4e espace intercostal ne ramène pratiquement rien.
- Durant un mois, traitement antibiotique polyvalent sans amélioration et finalement l'enfant est adressé dans le service de chirurgie. thoracique du Pr. MATHEY pour drainage chirurgical.
  Une thoracotomie est pratiquée, elle montre que la cavité pleurale est comblée par un tissu tumoral d'aspect cérébriforme, très hémorragique, ressemblant à de l'agar agar.
- Décès le lendemain, moins de 2 mois après le Ier signe. L'autopsie faite par le docteur LEGLAND ne trouve pas de tumeur autre que la tumeur pleurale, refoulant un poumon intact. Il s'agit donc d'une tumeur pleurale primitive.

75 - R... Marcel IGR 55- 3090 - CCI (NEM I3.757)

- A l'âge de 22 mois , découverte d'une tumeur abdominale médiane, hypogastrique, paraissant très antérieure, ferme et régulière. Le pôle inférieur de la tumeur est perçu au toucher rectal.
  Exérèse aux Enfants-Malades d'une tumeur de 340 grammes étendue de l'ombilic à l'espace de Retzius, adhérant à la fois à la paroi abdominale antérieure et à la vessie dont le dôme est entièrement infiltré. Cette tumeur paraît développée dans la gaine de l'ouraque : l'exérèse complète nécessite une cystectomie subtotale avec conservation exclusive de la zone trigonale.
  A l'I.G.R. on commence un traitement radiothérapique qui est interrompu après I900 r en raison d'une rectite.
- 4 mois après l'intervention, récidive bloquant le petit bassin : le toucher rectal est à peine possible.
- Décès un mois plus tard, 5 mois et demi après le Ier signe.

76 - S... Jean-Christophe IGR 64-7866 (RGM 13.948)

- A l'âge de 6 mois, découverte sur un cliché thoracique fait à l'occasion d'une toux, d'une opacité médiastinale antérieure : essai de radiothérapie à doses non précisées. La toux disparait rapidement et l'enfant est cliniquement normal.
- 2 ans plus tard, apparition d'une dyspnée qui s'aggrave jusqu'à un tableau d'asphyxie menaçante : la radio montre une opacité de tout le champ pulmonaire gauche, paraissant antérieure sur le profil.

3 mois après le début de la dyspnée, ablation à Marie Lannelongue d'une tumeur médiastinale de 800 grammes, facilement énuclée, ne paraissant rattachée à aucun organe médiastinal.

- 2 mois après l'intervention, découverte d'une métastase pulmonaire gauche et, 8 jours plus tard, admission d'urgence à l'IGR, pour polypnée trachéo-laryngée d'apparition brutale, avec cyanose et tirage : le cliché de thorax montre, outre la métastase, une récidive de la tumeur médiastinale.
  Les jours suivants, malgré une radiothérapie faite d'urgence, les deux tumeurs s'étendent et donnent sur les clichés l'impression de ne former qu'une seule masse. On entreprend une cure d'Actinomycine D et après un mois de ce traitement mixte chimio-radiothérapique, la tumeur a régressé de telle sorte que seule demeure visible une opacité arrondie latéro-trachéale gauche.
- Le mois suivant, reprise de la dyspnée, nouvelle poussée de la tumeur qui devient palpable dans le creux sus-sternal.
- Décès 15 jours plus tard, 2 ans et demi après la découverte de la tumeur, 7 mois après le premier signe clinique.

77 - W... Yves IGR 63-6763 (CR. 1918)

- A l'âge de 19 mois, découverte à l'occasion d'une diarrhée d'une tumeur sous-ombilicale de la taille d'un oeuf.
- 2 mois plus tard, ablation d'une volumineuse tumeur développée aux dépens de l'ouraque et adhérant à l'épiploon et à l'intestin.
  Les jours suivants, apparition d'une ascite, on entreprend un traitement par Endoxan et Méthotrexate.
- Décès 5 mois plus tard, 8 mois après le premier signe.

78 - D... Yacinthe dossier communiqué à l'IGR pour avis.

Prématuré né au terme de 6 mois et demi, au poids de 1 kg 660

- A l'âge de 4 mois, découverte d'une volumineuse tumeur abdominale
- Ablation un mois plus tard d'une tumeur de 975 grammes adhérant à la vessie et au recto-sigmoïde et paraissant s'implanter dans la région pré-sacrée par un étroit pédicule.
- Suites inconnues.

FILLES :

79 - B... Maryse IGR 65-8476 (CR. 3543).

- A l'âge de 10 ans et 1 mois, apparition d'un syndrome de compression médiastinale : oedème de la face, dilatations veineuses,

puis tirage , cornage et dyspnée. Le cliché de thorax montre une opacité médiastinale supérieure.
- 15 jours après le premier signe, la dyspnée est dramatique et l'enfant est adressée d'urgence à l'IGR pour radiothérapie de ce qu'on croit être un lympho-sarcome.
- Malgré radiothérapie et Leucocrystine la tumeur augmente de volume, devient palpable dans le creux sus-sternale : la dyspnée étant menaçante la seule solution est de tenter une exérèse chirurgicale.
- Exérèse par le Pr. LEMOINE d'une tumeur blanchâtre, élastique peu vasculaire, de clivage relativement facile. La tumeur est polylobée et comporte une masse principale médiane de la taille d'une orange et deux prolongements latéraux dont le droit, plus important, atteint la gouttière pré-vertébrale, refoulant la veine cave et englobant partiellement la sous-clavière et la carotide primitive. La tumeur envahit la paroi de la carotide primitive près de son origine : l'exérèse est complète sauf en ce point précis.
- 2 mois après l'intervention, énorme récidive : opacité de tout le champ pulmonaire droit et obstruction totale de la veine cave.
- Décès 8 jours plus tard, 4 mois après le Ier signe.

80 - R... Sylvie 12.805 Chirurgie (SVP 2717- A 2774)

- Observation ayant été complètement étudiée par J.P. GUBLER dans la thèse de Cl. TOUDOIRE.
- A l'âge de I5 mois , apparition d'un ictère généralisé cutanéo-muqueux qui régresse en I0 jours.
- 3 semaines plus tard, reprise de l'ictère et découverte d'un très gros foie surmontant une volumineuse tumeur de l'hypochondre droit. Intervention un mois plus tard : énorme distension du cholédoque par une tumeur botryoïde ayant un aspect tout à fait analogue à celui des tumeurs du sinus uro-génital. La plus grande partie de la masse tumorale est enlevée.
- Décès post-opératoire. L'autopsie affirme le caractère primitif de la tumeur.

8I - S... Mireille IGR 61-3164 et CCI (NEM 21, 9II) (C 2774)

- A l'âge de 4 ans et 3 mois, découverte d'une volumineuse masse abdomino-pelvienne, à l'occasion d'un syndrome sub-occlusif fébrile.
  Ablation aux Enfants Malades d'une tumeur adhérant à la paroi abdominale antérieure et rattachée en bas à la vessie par trois pédicules dans lesquels on reconnaît les deux artères ombilicales

et l'ouraque. La tumeur est de forme pyramidale à sommet ombilical, elle pèse 550 grammes, elle est ferme et blanchâtre dans l'ensemble, avec quelques zones d'aspect nécrotique ou gélatineux.

- 1 mois plus tard, à l'IGR découverte d'une récidive locale dont le volume est estimé égal à celui de la tumeur primitive. Traitement : 4.700 r.
- La récidive pelvienne paraît diminuer mais il apparait deux autres masses tumorales, l'une dans la fosse iliaque gauche, l'autre dans la fosse lombaire droite.
- Décès 4 mois après le Ier signe.

82 - S... Christiane 6I-2989 et Chirurgie SVP (CR 355I)

- A l'âge de 2 ans et 1 mois, brusque augmentation de volume de l'abdomen. Dès le premier examen on retrouve : oedème pariétal déplissement de l'ombilic, et une énorme tumeur médiane.
- 5 jours plus tard, intervention : tumeur blanc-jaunâtre polylobée, de consistance variable, paraissant naître du mésentère et refoulant en haut et à gauche l'ensemble de la masse intestinale. La tumeur ne parait pas extirpable et l'on se contente d'une biopsie. A l'IGR on administre 2800 r et dès le début de ce traitement la tumeur semble diminuer et se mobiliser.
- Une seconde intervention est alors tentée, elle montre une dissémination péritonéale de la tumeur et de nombreuses adhérences viscérales qui font renoncer à toute exérèse.
- Décès 2 mois après la 2e intervention, moins de 4 mois après le Ier signe.

oOo

Vu, le Président de Thèse : Vu, le Doyen de la Faculté :

J. DELARUE G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

# BIBLIOGRAPHIE

## TRAITES


F. HENKE-O, LUBARSCH-

Handbuch des speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Berlin-Springer 1926-1934.

1 - Sarcome de la Vessie :
GRUBER : vol. VI - n° 2 - p. 655.

2 - Sarcome de la prostate :
OBERNDORFER : vol. VI - n° 3 - p. 506.

3 - Sarcome du cordon spermatique :
id. p. 815

4 - Sarcome de l'utérus et du vagin :
R. MEYER : vol. VII - n° 1 p. 385.

5 - Sarcome de l'orbite :
PETERS : Vol. XI - n° 2 - p. 461

6 - Sarcome de l'oreille moyenne :
H. MARX : Vol. XII - p.542

7 - Tumeurs du muscle strié :
H. von MEYENBURG : vol. IX - n° 1 - p. 471.

8 - P. MASSON -
Tumeurs humaines.
Maloine , Paris 1956

9 - G.W. de P. NICHOLSON-

Studies on tumor formation.
Butterworth & C° - Londres I950.

10 - R.A. WILLIS.-

The borderland of embryology and pathology.
Butterworth & C°, Londres I958.

11 - R.A. WILLIS -

Pathology of tumors.
Butterworth & C° - Londres I960.

ARTICLES

12 - A.L. AMOLSCH -

Congénital atresia of tricuspid valve complicated by congenital myxosarcoma of right labium majus.
Arch. Path. T. 24 - pp. 777-785, I937.

13 - M.K. BARGHAVA , D.G. REDDY -

Tumors of testis in children.
Cancer - T.I9 - n° 11, p. 1655-1666 (I966).

14 - S.H. BASHKAR.-

Oral tumors in infancy and childhood.
J. Pediat. T. 63, p. I95 (I963)

15 - R. BASSLER, D. VOTH.-

Pathologie und submikroscopische Anatomie des sogenannten Sarcoma Botryoides der grossen Gallengange -
Z. Krebsforsch. T. 65 - p. 44-55 (I962).

16 - R.K. BAUM, S.L. PERSIK -

Tumors of the parotid gland in children.
Amer. Surg. T. 3I, n° 11 (I965).

17 - L.T. BYARS , L.V. ACKERMANN, E. PEACOCK-

Tumors of salivary gland origin in children.
Ann. Surg. T. I46, p. 40 (I957).

I8 - M. BODIAN , L.L.R. WHITE.-

Embryonic sarcoma of the urogenital sinus.
in : Neoplastic diseases of children.
Gt. Ormond St J. - T. 4, p. II2 (I952)

19 - G.B. CHAPMANN,I.S. JONES,W.W. SPELBERG .-

An electron microscopy study of rhabdomyosarcoma
Invest. Opht. T.2, n° 6, p. 539 (I963)

20 - H.F. CONQUEST.-

Primary pulmonary rhabdomyosarcoma : report of three cases and litteratur review.
Ann. Surg. T. I6I, p. 688-692 (I965).

21 - J.J. CONLEY.-

Tumors of the infratemporal fossa.
Arch. Otolaryng. (Chicago) . T. 79, p. 498-504 (I964).

22 - W.W. DANIEL , L.G. KOSS, A. BRUNSCHWIG-

Sarcoma botryoïdes of the vagina.
Cancer , T. 12, p. 75-84 (I959).

23 - J.A. DELARUE, G. CHOMETTE.-

Sarcome rhabdopofétique de structure alvéolaire.
Ann. Ana. Path. T.5. n° 2, p. 29I (I960)

24 - W.R. DITO, J.G. BATSAKIS.-

Rhabdomyosarcoma of head and neck : an appraisal of biological behavior in 170 cases.
Arch. Surg. T. 84, p. 582-588 (I962).

25 - I.J. DONOVAN, T.V. SANTULLI.-

Resection of left lobe of liver for mesenchymoma : report of a case.
Ann. Surg. T. 124, p. 90-93 (I946)

26 - J.M. DRENNAN,R.J.M. MAC CORMACK.-

Primary rhabdomyosarcoma of the lung.
J. Path. Bact. T. 79 p. I47-I49 (I960.)

27 - W. DUTZ , A.P. STOUT.-

Myxoma in childhood.
Cancer , T. 14, n° 5, p. 629-635 (I96I)

28 - A.T. EVANS , T.E. BELL.-

Rhabdomyosarcoma of the bladder in adult patients : report of three cases.
J. Urol. T. 94 p. 573-575 (I965).

29 - A. FOURNIER .-

Les sarcomes du sinus uro-génital chez le garçon.
J. Sc. Méd. Lille, T. 84, n° 9-I0, p. 39I-404 (I966).

30 - I. FRIEDMANN.-

Electron microscopy of a rhabdomyosarcoma of the ear.
J. Clin. Path. T. I8, n° 1, p. 63-68 (I965).

3I - J.P.W. GILMAN.-

Muscle tumorigenesis.
Canad. Canc. Conf. n° 6, p. 209-223 (I966)

32 - J.P.W. GILMAN,H. HERCHER.-

The effects of physical form of implants on nickel sulphide tumorigenesis in the rat.
Acta Unio Contra Cancrum. T. I9, n° 3-4, p. 6I5-620 (I963).

33 - N.F.C. GOWING, A.D. MORGAN.-

Paratesticular tumors of connective tissue and muscle.
Supplement au British Journal of Urology. T. 36, n° 2 (I964).

34 - H.F. HARE, M.J. CERNY Jr.-

Soft tissue sarcoma : a rewiew of 200 cases.
Cancer , T. 16, p. I332-1337 (I963).

35 - H.A. HARRIS.-

Mesodermal tumor of the trigone of the bladder in a female fetus of the 6th month.
J. Anat. T.60, p. 329-334 (I925-I926).

36 - D.M. HAYS, W.H. SNYDER.-

Botryoid sarcoma (rhabdomyosarcoma) of the bile duct.
Amer. J. Dis. Child. T. II0, n° 6, p. 595-605 (I965).

37 - J.C. HEATH,M.R. DANIEL.-

The production of malignants tumors by Nickel in the rats.
Brit. J. Canc. T. I8, p. 26I-264 (I964).

38 - F.L. HEIMBURGER.-

Primary mediastinal tumors in children.
J. Thorac. Cardiov. Surg. T.50, p. 92-103 (I965).

39 - R. HIRAMOTO, J. JURANDOWSKI , J. BERNECKY, D. PRESSMANN.-

Immunochemical differenciation of rhabdomyosarcomàs.
Cahcer Res. T. 21, p. 383-389 (I96I).

40 - F. HOLTZ, M.R. ABELL.-

Testicular neoplasms in infants and children.
II - Tumors of non germ cells origin. Chez l'enfant
Cancer, T. I6, p. 982-992 (I963).

4I - id. id. chez l'adolescent.
Cancer, T. I7, p. 88I-896 (I964).

42 - R.C. HORN, W.C. YAKOVAC , R. KAYE, C.E. KOOP.-

Rhabdomyosarcoma (botryoid sarcoma) of common bile duct : report of a case .
Cancer, T. 8, p. 468-477 (I955).

43 - R.C. HORN, H.T. ENTERLINE.-

Rhabdomyosarcoma : a clinipathological study and classification of 39 cáses.
Cancer, T. 11, p. I8I-I99 (I958).

44 - G.M. HOWARD , V.G. CASTEN.-

Rhabdomyosarcoma in two brothers.
Arch. Opht. T.70- n° 3, p. 3I9-323 (I963).

45 - W. JOHNSON, J. JURANDOWSKI, R. HIRAMOTO.-

Immunochemical study of tumors containing myosin.
Amer. J. Path. T. 47, p. 1139-1146 (I965).

46 - C.B. JONES.-

Rhabdomyosarcoma of the bladder : occurence in childhood and in advanced age.
J. Urol. , T. 9I, p. 533-537 (I964).

47 - S.L. KAUFMANN, A.P. STOUT.-

Congenital mesenchymal tumors.
Cancer, T. I8, n° 4, p. 460-476 (I965).

48 - E.N. KHOURY, F.D. SPEER.-

Rhabdomyosarcoma of the urinary bladder : a clinipathological study with a review of the litteratur including a tabulation of rhabdomyosarcoma of the prostate.
J. Urol. T. 5I, p. 505 (I944).

49 - A.J. KROLL, T. KUWABARA , J.M. HOWARD.-

Electron microscopy of rhabdomyosarcoma of the orbit : a study of two cases.
Invest. Opht. T2, n° 6, p. 523-587 (I963).

50 - H. KUDLICH.-

Ein Fall von Zungensarkom.
Z. Krebsforch. T. 35, p. 98-102 (I932).

5I - M. LAURENT, C. NEZELOF-

Sarcome léio-rhabdopofétique de la parotide chez un garçon de 8 ans.
Arch. Ana. Path. T.13, n° 1, p. A40 (I965).

52 - W. Jr. LAWRENCE, G. JEGGE , F.W. FOOTE.-

Embryonal rhabdomyosarcoma : a clini-pathological Study.
Cancer, T.I7, p. 36I-376 (I964).

53 - L. LEROUX, J.A. DELARUE.-

Contribution à l'étude histologique et anatomo-clinique des polypes du nez.
Ann. Ana. Path. T.X., n° 7, p. 879-894 (I933)

54 - M. LEVENE.-

Congenital retinoblastoma and sarcoma botryoïdesof the vagina report of a case.
Cancer. T., 13, n° 3, p. 532-537 (I960).

55 - J. MAC FARLAND -

Dysontogenetic and mixed tumors of urogenital region with report of a new case of sarcoma botryoïdes vaginae and comments on the probable nature of sarcoma.
Surg. Gynec. Obst. T. 6I, p. 42-57 (I935).

56 - J.K. MAC GREGOR, T.C. JEWETT.-

Peri-anal rhabdomyosarcoma in an infant.
Dis. Col. Rect. T.8, p. 52-55 (I965).

57 - C. MALTONI, RL LASCHI , C. CAVINA.-

Rhabdomiosarcomi sperimentali nel ratto e nella cavia
Tumori. T. 49, p. 315-339 (I963).

58 - J.F. MARTIN, F. CABANNE, G. FOURNIE.-

A propos des tumeurs mixtes du corps utérin.
Ann. Ana. Path. T. 1, n° 4 p. 429-450 (I956).

59 - J.F. MARTIN, R. DENIS, F. CABANNE.-

Sarcomes embryonnaires et tumeurs mésenchymateuses malignes chez le jeune.
Ann. Ana. Path. T.8, n° 1, p. 67-83 (I963).

60 - J.K. MASSON, E.H. SOULE .-

Rhabdomyosarcoma (embryonal) of the haed and neck : report on 88 cases.
Amer. J. Surg. T. 110, p. 585, 592 (I965).

6I - J. MONTPELLIER.-

Les rabdomyomes, caractères généraux et variétés anatomo-cliniques.
B.A.F.E.C., T. I8, p. 538-602 (I929).

62 - O. MOORE, C. GROSSI.-

Embryonal rhabdomyosarcoma of haed and neck.
Cancer. T. 12, p. 68-85 (1959).

63 - A. NASH., A.P. STOUT.-

Malignants mesenchymomas in children.
Cancer. T. 14, p. 524-533 (I96I).

64 - C. NEZELOF, M. LAURENT, M.F. ROUSSEAU, N. AYRAUD, Y. URANO.-

Le sarcome embryonnaire : étude caryotypique de 7 observations. - A paraitre dans le Bulletin du Cancer.

65 - M.C. IMBERT, C. NEZELOF.-

Le sarcome embryonnaire : étude histochimique et histoenzymatique de 6 observations. A paraître dans le Bulletin du Cancer

66 - H.J. NORIS, H.B. TAYLOR.-

Polyps of vagina: a benigne lesion ressembling sarcoma botryoides.
Cancer. T. I9, n° 2 , p. 227-233 (I966).

67 - H.F. NOWAK , S. KURASZ.-

Granulocytach i histiochtach w obrazie mikroskopowym "rhabdomyosarcoma embryonale".
Path. Polska. T. 15, n° 2, p. 269-274 (I964).

48 - W.B. OBER, J.H. EDGCOMB.-

Sarcoma botryoïdes in female urogenital tract.
Cancer . T. 7, p. 75-9I (I954).

69 - W.B. OBER, J.A. SMITH, F.C. ROUILLARD.-

Congenital sarcoma botryoides of vagina : report of two cases.
Cancer , T. II, p. 620-623 (I958).

70 - H.A. OBERMANN.-

Sarcomas of the breast.
Cancer T. 18, p. 1233 (I965).

71 - G. OFFRET, C. HAYE.-

Les rhabdomyosarcomes de l'orbite
Archives d'ophtalmologie T.2I, p. 753-766 (I96I)

72 - J. PATEL, R. TUBIANA.-

Les tumeurs primitives rétro-péritonéales.
Ann. Ana. Path. 17e An. n° 4, p. 329 (I947).

73 - M.R. PATCHER, R. LATTER.-

Mesenchymal tumors of the mediastinum. I : tumors of fibrose tissue, adipose tissue, smooth muscle and striated muscle.
Cancer T. I6, n° 1, p. 74-94 (I963).

74 - R.B. PATTON, R.C. HORN.-

Rhabdomyosarcoma : clinical and pathological features and comparison with human fetal and embryonnal muscle.
Surgery, T. 52, p. 572-584 (I962).

75 - J.F. PORTERFIELD , L.E. ZIMMERMANN.-

Rhabdomyosarcoma of the orbit : a clinipathological study of 55 cases.
Wirchow Arch. Path. Anat. T. 335, p. 329-344, (I962) (en anglais)

76 - G.D. POTTER.-

Embryonal rhabdomyosarcoma of the middle-ear in children
Cancer, T. I9, p. 221-226 (I966).

77 - PECH, HARTER, JAUY.-

Mésenchymome malin crânien et cervical
J. Fr. O.R.L. , T. I48, p. 1105 (I963).

78 - J.T. PRIOR , L.R. STONER.-

Sarcoma botryoïdes of the nasopharynx.
Cancer. T. I0, p. 937-963 (I957)

79 - E.E. PUND, T.M. COLLINS, J.E. CUNNINGHAM.-

Primary cardiac rhabdomyosarcoma presenting as pulmonary stenose.
Amer. J. Card. T. I2, p. 249-253 (I963).

80 - H. RAMIOUL.-

Sur un cas de rhabdomyosarcome de la langue, primitif de haute malignité.
B.A.F.E.C. , T. 48, p. 46I-465 (I96I).

81 - L. RAVICH, P.H. LEIMAN, J.W. DRABKIN , E. FOLTIN.-

Pure testicular rhabdomyosarcoma.
J. Urol. T. 94, p. 596-599 (I965).

82 - J.L. RIOPELLE , J.P. THERIAULT.-

Sur une forme méconnue de sarcome des parties molles : le rhabdomyosarcome alvéolaire.
Ann. Ana. Path. T. I , n° 1, p. 88 - 111 (1956)

83 - F. RUTLEDGE, H.P. SULLIVAN.-

Sarcoma botryoïdes. In : Pediatric and adolescent gynecology.
Ann. N.Y. Acad. Sci. T. 142 , n° 3, p. 694-708 (I967).

84 - O. SCHWEISGUTH, D. PELLERIN , J. CENDRON , R. GERARD-MARCHANT.-

Les sarcomes du sinus uro-génital chez l'enfant.
Ann. Péd. T. 49, n° 10, p. 2843-285I (I959)

85 - O. SCHWEISGUTH, R. CAMPINCHI.-

Radiothérapie des sarcomes orbitaires de l'enfant.
Bul. Mém. Soc. Fr. Opht. 78e ann. p. 59 (I965).

86 - J.F. SMITH.-

Rhabdomyosarcoma of the lower lip.
Oral. Surg. T. 15, p. 454-457 (I962).

87 - F. SODERBERG

Rhabdomyome épi-pharyngé ayant envahi l'oreille et les méninges.
Acta Otolaryng.(Stockholm). T. I8, p. 453 (I932)
(cité par POTTER , 76)

88 - V.A. STEMBRIDGE, F.J. LUIBEL, C.T. ASTHWORTH.-

Soft tissue sarcoma : electron microscopy approach to histogenetic classification.
South. Med. J. T. 57, p. 772-785 (I964)

89 - J.K. STEWART.-

The problem of tumors in children
Brit. J. Clin. Pract. T. I9, p. 315 (I965).

90 - G.D. STOBBE, H.W. DARGEON-

Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in children and adolescents.
Cancer. T.3., p. 826-836 (I950).

9I - A.P. STOUT.-

Tumeurs d'origine mésenchymateuse chez l'enfant.
Ann. Ana. Path. T : 5, p. 433-440 (I960)

92 - A.P. STOUT, J. HENDRY ., F.J. PURDIE.-

Primary solid tumors of the great omentum.
Cancer , T. I6 p. 23I-243 (I963)

93 - A.W. TEMPLETON , D.J. HESLIN.-

Primary rhabdomyosarcoma of the stomach and esophagus
Amer. J. Roentg. T. 86, n° 5, p. 896-899 (I96I)

94 - C. TOUDOIRE.-

Les sarcomes embryonnaires du cholédoque chez l'enfant.
Thèse Paris, I963, n° 181 (Observation anatomique de J.P. GUBLER)

95 - G.F. VAWTER.-

Carcinoma of the vagina in infancy
Cancer, T. I8, n° 11, p. 1478 (I965).

96 - M. VINIK, D.H. ALTMANN.-

Congenital malignants tumors.
Cancer T. I9, n° 7, p. 967 (I966)

97 - J. VIRENQUE, M. PASQUIE, J. GAUBERT.-

Réflexions à propos d'une statistique de 115 tumeurs malignes viscérales de l'enfant.
Rev. Med. Toulouse. T. I, p. 285-307 (I965)

98 - G. WILLEFORD , V.A. STEMBRIDGE.-

Primary sarcoma of liver : report of a case .
Amer. J. Dis. Child. T. 80, p. 404 (I950).

99 - R.A. WILLIS-

The growth of young embryos transplanted whole into the brain in rats.
J. Path. Bact., T. 76, n° 2 , p. 337 (I958)

100 - K. WYBAR.-

Embryonal sarcoma
Proc. Roy. Soc. Med. T.57, p. 738-740 (I964).

101 - K. YANNOPOULOS , A.P. STOUT.-

Smooth muscle tumors in infants.
Cancer T. 15, p. 958-97I (I962).

102 - K. YANNOPOULOS , A.P. STOUT.-

Primary solid tumors of mésentery.
Cancer T. I6, n° 7, p. 9I4 (I963).

oOo

agemp
EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13e
TELEPHONE
535:18--93
535:18—62